Aus der Neurochirurgischen Klinik
der Universität München
Direktor: Prof. Dr. F. Marguth

DER HYDROCEPHALUS IM ERWACHSENENALTER DIAGNOSTIK UND THERAPIE UNTER BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG DES NORMALDRUCKHYDROCEPHALUS

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität
zu München

vorgelegt von
Sylvia Herig
aus Dortmund

1978

1979

Aus der Neurochirurgischen Klinik
der Universität München
Direktor: Prof. Dr. F. Marguth

DER HYDROCEPHALUS IM ERWACHSENENALTER DIAGNOSTIK UND THERAPIE UNTER BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG DES NORMALDRUCKHYDROCEPHALUS

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität
zu München

vorgelegt von
Sylvia Herig
aus Dortmund

1978

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Mit Genehmigung der
Medizinischen Fakultät der Universität München

Berichterstatter: PD Dr. O. Gratzl

Mitberichterstatter: Prof. Dr. F. Marguth

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 18.12.1979

Meinen Eltern

Inhaltsverzeichnis

		Seite
I.	Einleitung und Fragestellung	1
II.	Methodik	3
	1. Liquorableitung über Ventile	3
	2. Operatives Vorgehen	8
	3. Echoencephalogramm	9
	4. Computertomogramm	12
	5. Pneumencephalogramm und Ventrikulogramm	14
	6. Angiogramm	15
	7. Liquorszintigramm mit radiojod-markiertem Humanalbumin (RISA)	16
	8. Kontinuierliche Liquordruckmessung	18
	9. Liquorabsorptionstest	19
	10. Regionale Hirndurchblutungsmessung (rCBF)	20
III.	Krankengut und Ergebnisse der Diagnostik und Therapie	22
	1. Hydrocephalus (HC) occlusus	22
	A. Vorbemerkungen	22
	B. Patientengut	25
	C. Alter und Geschlechtsverteilung	27
	D. Präoperative Symptomatik	28
	E. Ventilart und Komplikationen	35
	F. Postoperative Symptomatik	37

Seite

2. Hydrocephalus (HC) communicans im Erwachsenenalter 40

A. Vorbemerkungen zur Ätiologie 40

B. Krankengut 43

C. Das Krankheitsbild bei Normaldruck-hydrocephalus (normal pressure hydrocephalus, NPH) 44

D. Alter und Geschlechtsverteilung 48

E. Präoperative Symptomatik unseres Patientengutes 49

F. Ventilart und Komplikationen 61

G. Postoperativer Verlauf 63

IV. Diskussion 71

1. Deutung der Operationsergebnisse bei HC occlusus 71

2. Deutung der Operationsergebnisse bei HCC mit Zeichen intrakranieller Drucksteigerung 73

3. Deutung der Operationsergebnisse bei Normaldruckhydrocephalus (NPH) 78

V. Zusammenfassung 88

VI. Summary 91

VII. Literaturverzeichnis 93

I. Einleitung und Fragestellung

Der Hydrocephalus (HC) entsteht durch intrakranielle Ansammlung des Liquors mit konsekutiver Dilatation der intrazerebralen Liquorräume. Entsprechend der Lokalisation der Liquorpassagebehinderung werden der HC occlusus (HCO) und der HC communicans (HCC) unterschieden (1,63). Bei ersterem findet sich eine Stenose innerhalb des Ventrikelsystems, vorzugsweise im Bereich des dritten Ventrikels oder des Aquädukts, den Engpässen des Liquorweges, oder in der Kommunikation mit den Subarachnoidalräumen (Magendie-Verschluß). Zirkuliert der Liquor frei innerhalb der Ventrikel und des lumbalen Subarachnoidalraumes, während die Blockade erst perizerebral liegt, spricht man vom HCC.

Im Kindesalter ist der HC occlusus meist durch Kleinhirntumoren bedingt, wohingegen der HC communicans als Folge kongenitaler Mißbildungen auftritt. Krankheitsbilder wie Spina bifida und Meningomyelocele gehen oft mit einem HCC einher (31,63).

Bei Jugendlichen und Erwachsenen tritt der insgesamt seltenere Hydrocephalus im Großteil der Fälle als HCO nach Mittellinientumoren oder entzündlichen Stenosen (vor allem Aquäduktstenosen) auf. Der HC communicans im Erwachsenenalter ist ein rares Krankheitsbild. Wir finden es nach intrakraniellen operativen Eingriffen, Subarachnoidalblutungen, Traumata oder Entzündungen.

Durch die Störung der Liquordynamik steigt in fast allen Fällen von Hydrocephalus der intrakranielle Druck. Eine Ausnahme bildet lediglich der nur beim Erwachsenen vorkommende Normaldruckhydrocephalus (NPH, "normal pressure hydrocephalus"), ein Sonderfall des HCC, bei dem sich bei einer Symptomtrias von organischem Psychosyndrom, Gangstörung und Inkontinenz trotz perizerebralen Liquorblocks keine Zeichen intrakranieller Drucksteigerung manifestieren (1,2,5,39,63). Die Diagnostik ist speziell in diesem Fall besonders schwierig. Bei nicht spezifischem klini-

schen Bild stützt sie sich auf die Feststellung der Ventrikelweite durch Echoencephalogramm, Computertomogramm und Untersuchungen der Liquordynamik mittels Computertomogramm mit Amipaque, RISA, Ventrikulogramm.

Diese Arbeit befaßt sich ausschließlich mit der künstlichen Umgehung der Liquorblockade durch Anlegen eines ventrikuloatrialen Ventilsystems als Palliativmaßnahme ohne Berücksichtigung der Therapie des Primärprozesses. Es soll versucht werden, anhand der vergleichenden Beobachtung des postoperativen Verlaufes bei 187 Patienten, denen im Alter zwischen 19 und 75 Jahren in den letzten 11 Jahren in der Neurochirurgischen Klinik der Universität München ein Ventil implantiert wurde, diagnostische Kriterien für die Indikation zur Shunt-Operation beim Erwachsenen zu erarbeiten.

Besondere Beachtung wurde dem NPH gewidmet, da hier die Differentialdiagnose zum HC e vacuo - einer Ventrikeldilatation durch Substanzschwund mit kompensatorischer Liquorvermehrung ohne Druckerhöhung - besonders schwierig, aber entscheidend ist, denn die Drainage kann dabei keine Zustandsbesserung bewirken, weil eine Liquorresorptionsstörung pathogenetisch keine Rolle spielt.

II. Methodik

1. Liquorableitung über Ventile

Die operative Beseitigung von Liquorzirkulationsstörungen ist auf verschiedene Arten versucht worden.

Bei Obstruktionen innerhalb des Ventrikelsystems kann mit der Torkildsen-Drainage, einer Ventrikulo-Zisternostomie, eine künstliche Umgehung der Stenose angelegt werden. Andere Möglichkeiten bestehen beim HC occlusus und communicans in Ableitungen in die Körperhöhlen (Pleura, Peritoneum), das Venensystem, Herz, Ureter, Blase oder extracorporal (63).

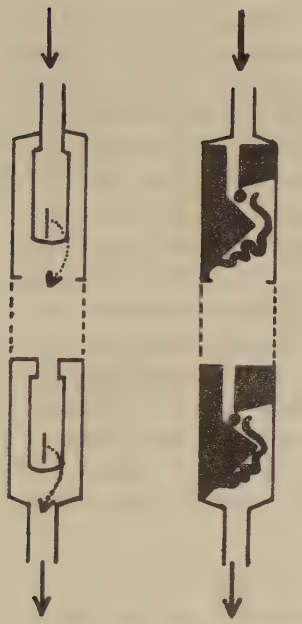
Durchgesetzt hat sich die Ableitung aus den Hirnventrikeln in das rechte Atrium (ventrikuloaurikulär) oder die Bauchhöhle (ventrikuloperitoneal) über ein Einwegventil-System aus Silicongummi. Als Ventilklappen dienen Schlitze oder Metallkugeln.

Das erste von Holter 1949 entwickelte Schlitzventil hat Schlitze im Ein- und Auslaßventil, die sich bei einem bestimmten Liquordruck öffnen und nach Druckausgleich wieder schließen (Abb. 1). Entsprechend der Schlitzlänge unterscheidet man Hoch-, Mittel- und Niederdruckventile.

Seit 1956 benützte Heyer ein Schlitzventil mit mehreren Schlitzen am distalen, im rechten Atrium liegenden Katheterende (distal valve). Ihre Anzahl und Größe bestimmen den Liquorfluß. Das Heyerventil kann durch einen Schließmechanismus erweitert werden, der von außen durch Fingerdruck jederzeit geöffnet werden kann. Dieser hat jedoch folgende Nachteile: Nach "off" Stellung kommt es leicht zu Verstopfung; die stark schwankenden Liquordrucke belasten den Patienten und verhindern eine Anpassung des Organismus an die Drainage; es läßt sich durch seine Größe nicht nach außen unsichtbar einpflanzen. Diese Steuerung der Ventilfunktion über den "on - off-Mechanismus" kommt nur für besondere Fälle infrage, z.B. bei Hydrocephalus

mit äußerst dünnem Hirnmantel, wie bei Aquäduktstenosen: hier kann unter Umständen das schnelle Absinken des Liquordruckes mit Bildung subduraler Hämatome vermieden werden.

Bei den Hakim-Kugelventilen (seit 1965) (Abb. 1) fließt Liquor im Ein- und Auslaßventil durch einen umgekehrten Trichter. Eine in verschiedenen Stärken geeichte Feder (Hoch-, Mittel-, Niederdruck) preßt eine Metallkugel in das Trichterlumen. Steigender Liquordruck drückt die Kugel aus dem Trichter hinaus und der Liquor kann durch die sich erweiternde Öffnung fast ungehindert passieren, auch wenn er größere feste Bestandteile enthält. Diese Ventile werden deshalb bei Liquoreiweißvermehrung und pathologischen Beimengungen bevorzugt, da sie nicht so schnell verkleben oder verstopfen wie die Schlitzventile (22,31), haben aber diesen gegenüber den Nachteil, daß der Liquor bei durch Druckerhöhung (wie beim Aufrichten des Patienten, Hustenstößen etc.) geöffnetem Trichter in "ungebremstem" Fluß (Flow) abfließt, während der Flow durch die engen Kunststoffschlitze nie exzessiv hoch ist, so daß kurzzeitig auftretende große Schwankungen des intrakraniellen Druckes unterbleiben.



Holter-ventil

Hakim-ventil

Abb. 1

Schematische Darstellung des Holter-Ventils (der Liquor wird durch Schlitze gepreßt) und des Hakim-Ventils (Trichterventil mit Kugelverschluß) nach GRUSS (22)

Alle Ventilsysteme bestehen aus radiodichtem Material, das gute röntgenologische Lagekontrolle der Katheter im Ventrikel und im Herzvorhof erlaubt. Die Funktion der Ventile kann durch Druck auf die subkutan liegenden Einheiten geprüft werden. Bei Verdacht auf Verstopfung des Systems besteht die Möglichkeit der Injektion von Kontrastmittel in das Ventil zur radiologischen Darstellung des Liquorflusses oder bestimmter Systemteile.

Ist die Liquorkommunikation zwischen den Seitenventrikeln gestört, kann man das Ventilsystem durch sogenannte U- bzw. Y-Drainagen erweitern. Dabei wird entweder ein zusätzlicher Katheter als direkte Verbindung der beiden Seitenventrikel angelegt (U-Drain), oder die in beiden Seitenventrikeln liegenden Katheter vereinigen sich außerhalb vor dem Anschluß an das Ventil (Y-Drain).

Nach der Implantation von Ventilen treten bezüglich der Anpassung des Organismus an den Fremdkörper und den neuen Regulationsmechanismus verschiedene Probleme auf. Sie sind teils technischer Natur, wie Verstopfung der Katheter, Auseinandergleiten der Systemteile, Flußänderung durch Lageverschiebung; teilweise kommt es zu entzündlichen Reaktionen. Eingewanderte Keime finden in der Ventilkammer als feuchter Kammer mit konstanter Temperatur und der darin befindlichen Flüssigkeit, deren Zusammensetzung der eines Nährbodens entspricht, ideale Bedingungen zur Vermehrung. Nach direkter Streuung in die Blutbahn kommt es zur Sepsis. Klinische Zeichen sind intermittierende Fieberschübe unklarer Genese, u.U. begleitet von Schüttelfrost (2,31,47,50,59). Die notwendige Behandlung besteht in der Entfernung des Fremdkörpers (Ventil), einer Antibiotikatherapie bis zur Fieberfreiheit und anschließendem Wiedereinsetzen des Ventils.

Ein anderes wichtiges Problem, das bis jetzt technisch noch nicht zufriedenstellend gelöst werden konnte, ist die Vermeidung von Unterdruck bei Lageänderung. Der Perfusionsdruck der Ventile hängt ab vom intraventrikulären und hydrostatischen Druck, vermindert um den Druck im rechten Herzvorhof und den Schließungsdruck der Ventilklappe, die einzige Konstante des Systems. Die wichtigste Variable bildet der hydrostatische Druck. Beim Aufrichten des Körpers fließt durch den sogenannten "Siphon-Effekt" ständig Liquor ab und im Ventrikel entstehen negative Drucke. Einer Untersuchung von McCULLOUGH (37) zufolge liegt der Ventrikeldruck beim Erwachsenen in aufrechter Position und nach implantiertem Ventil zwischen -238 und -251 mm H_2O im Vergleich zu +50 mm bei HC occlusus präoperativ bzw. -70 mm H_2O bei der Normalbevölkerung. Als klinische Zeichen einer Überdrainage des Ventrikelsystems treten Stirnkopfschmerzen und Erbrechen auf. Hält der Unterdruck längere Zeit an, bildet sich ein subdurales Hämatom, das durch eine gewisse Druckkompensation eine vorübergehende symptomarme Periode bewirkt, bis es durch die Raumforderung zu neurologischen Herdsymptomen führt. Dabei verengen sich die Seitenventrikel zu "Schlitzventrikeln", die

Bildung sekundärer Aquäduktstenosen wird begünstigt.

Zu Komplikationen, die seltener beschrieben werden, gehören Thrombenbildung, Thrombembolien, pulmonale Hypertension, bei abdomineller Ableitung auch Darmperforation, Peritonitis, Ileus (47,63).

2. Operatives Vorgehen

Routinemäßig wird eine ventrikulo-atriale Ableitung des Liquors unter Zwischenschaltung eines Einwegventils eingesetzt. Nach bogiger Schnittführung rechts präzentral wird ein Bohrloch angelegt. Die Dura wird geschlitzt. Nach Ventrikelpunktion wird ein Kunststoffkatheter so vorgeschoben, daß seine Spitze in Höhe des Foramen Monroi zu liegen kommt. Subkutan führt man die daran angeschlossene Ventileinheit zur rechten Halsseite. Nach Anlegen eines querverlaufenden Schnittes im Kieferwinkel wird die V. facialis an der Einmündung in die V. jugularis dargestellt. Die V. facialis wird eröffnet, der Herzkatheter eingeführt und über die V. jugularis unter Kontrolle mit dem Bildwandler in den rechten Herzvorhof vorgeschoben. Nun wird das Drainagesystem über Konnektoren zusammengesetzt. Nach Funktionskontrolle werden die Weichteile schichtweise verschlossen (63).

Abbildung 2 zeigt schematisch das operative Vorgehen.

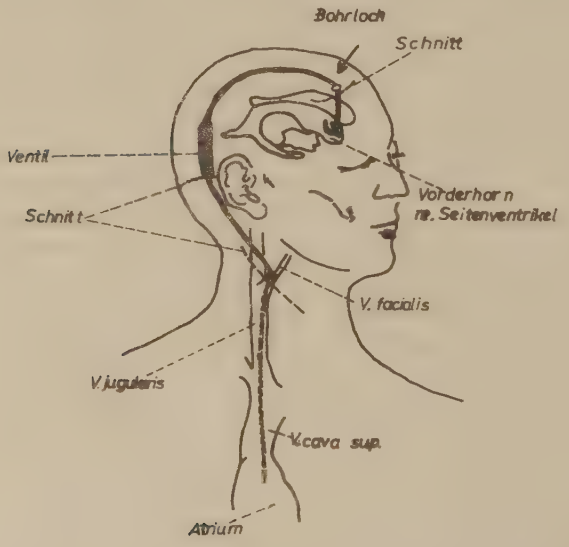


Abb. 2 Schematische Darstellung des operativen Vorgehens (nach YOUMANS, 63)

3. Echoencephalogramm

Diese von Leksell (1956) für das Gehirn entwickelte Ultraschalldiagnostik beruht auf dem Prinzip der Echolotung: Von einem Prüfkopf, der dem Patienten oberhalb des Ohres auf den Schädel gesetzt wird, sendet ein Kristall gebündelte Ultraschallimpulse in einer Frequenz von 1 - 6 MHz aus. An den Begrenzungsflächen der verschiedenen Medien, wie z.B. Hirnsubstanz, Liquor etc., wird ein Teil der Wellen reflektiert und als Echo von demselben Prüfkopf empfangen. Die Aufzeichnung erfolgt mittels eines Kathodenstrahloszillographen.

Die Untersuchung ist absolut schmerzfrei und auch bei häufiger Wiederholung nicht gewebsschädigend.

Beim Hydrocephalus findet routinemäßig ein Prüfkopf von 15 mm Durchmesser Verwendung, der Schallimpulse in einer Frequenz von 2 MHz aussendet, was einer Wellenlänge von 0,75 mm entspricht. Durch das so erzeugte Strahlenbündel von 80 mm Ausdehnung kann der Mittelbereich des Schädels gut erfaßt werden.

Das normale Echo besteht aus drei Hauptsignalen: dem Initialecho (IE), dem Endecho (EE), jeweils hervorgerufen durch multiple Reflexionen der Schädelkalotte, Kopfschwarte etc., und dem Mittelecho (ME), an dem die u.U. verkalkte Epiphyse, das Septum pellucidum und die Wände des dritten Ventrikels Anteil haben.

Zusätzliche Reflexionen erzeugen die Temporalhornaußenwände der Seitenventrikel (TE) vgl. Abb. 4.

Bei pathologischen Echobefunden handelt es sich meist um Verlagerung des Mittelechos durch Massenverschiebungen, Reflexionen von Tumoren, Zysten etc. und Auftreten abnormer Ventrikelechos. Letzterem gilt das eigentliche Interesse beim Hydrocephalus, wo das Echoencephalogramm prä- und postoperativ angewandt wird. Präoperativ hat es diagnostische Bedeutung zur Bestimmung der Ventrikelweite.

Direkt ablesbar ist eine Erweiterung des dritten Ventrikels, dessen Seitenwände deutliche Reflexionen hervorrufen. Obwohl unterschiedliche Normalwerte angegeben werden, kann man davon ausgehen, daß beim Erwachsenen bei einer Weite von mehr als 7 mm mit großer Wahrscheinlichkeit ein pathologischer intrakranieller Prozeß vorliegt, wie Liquorpassage-, Liquorresorptionsstörung, Atrophie (Abb. 3).

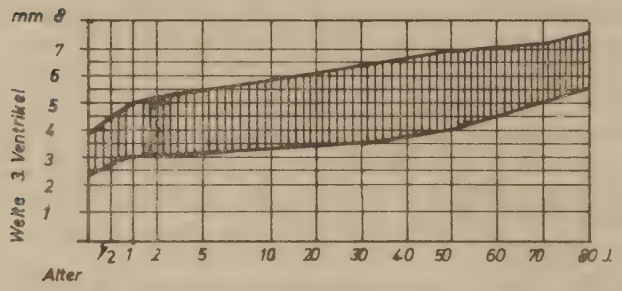


Abb. 3 Echoencephalographische Messungen der Weite des dritten Ventrikels bei 280 Gesunden. Die gefundenen Werte liegen innerhalb des schraffierten Bereiches (nach SCHIEFER, 51)

Schwierigkeiten können sich ergeben bei starker Massenverschiebung (die Weite des dritten Ventrikels ist echoencephalographisch unter Umständen nicht bestimmbar, weil die Ventrikelwände nicht mehr senkrecht zur Schallausbreitungsrichtung stehen) und bei erheblicher Ventrikelerweiterung (besonders zahlreiche und hohe Reflexionen komplizieren die Mittelechobestimmung und die Messung der Weite des dritten Ventrikels). Weiterhin ist diagnostisch eine Erweiterung der Seitenventrikel erfaßbar durch Verlagerung des Temporalhornaußenwandechos in Richtung Schädelkalotte. Zur Quantifizierung des somit meßbaren ein- oder beidseitigen Hydrocephalus eignet sich der Hirnmantelindex (HMI), der gebildet wird aus dem Quotienten der Entfernungen von ME - EE = a und TE - EE = b: HMI = $\frac{a}{b}$

(Abb. 4). Der Index mit einem Normalwert von 2,0 - 2,2 wird größer, wenn durch Seitenventrikelerweiterung das Echo der Temporalhornwand in Richtung Endecho wandert. Mit Hilfe dieses Quotienten kann also auch bei nicht beurteilbarer Weite des dritten Ventrikels (z.B. bei intraventrikulären Tumoren) ein Hydrocephalus internus erkannt werden.

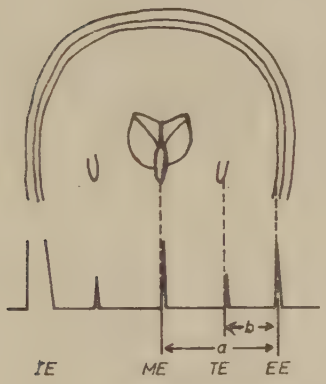


Abb. 4 Schematische Darstellung zur Entstehung der Reflexionen und zur Berechnung des Hirnmantelindex HMI = $\frac{a}{b}$ (vergl. Text) (nach SCHIEFER, KAZNER, 51)

Direkt postoperativ hat das Echoencephalogramm seine besondere Bedeutung durch die Möglichkeit der Feststellung von Massenverschiebungen, die den Schluß auf sub- und epidurale Hämatome und Ergüsse zulassen. Diese können eine Komplikation der Ventiloperation darstellen. Im weiteren postoperativen Verlauf ermöglicht die Messung der Weite des dritten Ventrikels eine Kontrolle der Ventilfunktion.

4. Computertomogramm

Seit 1974 werden in der Universitätsklinik der LMU in Großhadern axiale Computertomogramme mit dem EMI-Scanner angefertigt. Bei dieser neuen Röntgentechnik (nach HOUNSFIELD, 1969) werden im Schichtverfahren mit Hilfe eines Computers Absorptionsdiagramme konstruiert, die ein genaues Bild der intrakraniellen Strukturen (Hirngewebe, Liquorräume, Plexus) und ihrer pathologischen Veränderungen durch Tumoren, Ödeme, Kontusionsherde, Blutungen etc. herstellen. Sofortige Orientierung mittels eines Sichtgerätes und Dokumentation als Polaroidfoto sind möglich. Die Strahlenbelastung der Untersuchung entspricht der einer Schädelaufnahme in zwei Ebenen.

Abbildung 5 zeigt schematisch die Bewegung der Röntgenröhre (Standard: 120 kV, 33 mA), die sich mit konstanter Geschwindigkeit tangential zum Schädel in einer genau definierten Ebene bewegt. Diese Ebene verläuft bei Standardaufnahmen parallel zur Orbital-Meatallinie, der Verbindungslinie zwischen äußerem Augenwinkel und äußerem Gehörgang. Bei jedem Bewegungsablauf wird die Absorption von zwei benachbarten Schichten von je 13 mm Dicke gemessen. Dabei drehen sich Röntgenröhre und Detektor jeweils um 1° in derselben Richtung zur Schädelachse. Dieser Vorgang wird in jeder Schicht 180 mal wiederholt.

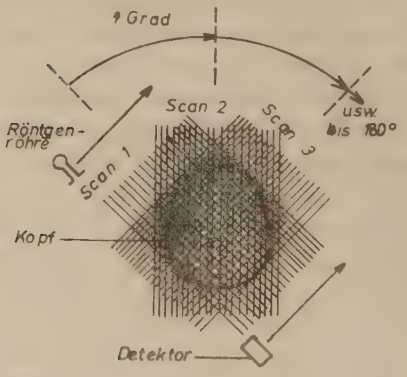


Abb. 5

Schematische Darstellung der Scanning-Folge des CT nach HOUNSFIELD (30)

Mit der axialen CT kann jeder intrakranielle Prozeß, der eine von normalem Hirngewebe abweichende Absorption aufweist, direkt dargestellt werden, z.B. die meisten Tumoren, Blutungen, Infarkte, Ödeme, Verkalkungen, Nekrosen, Zysten, Kontusionen, Mißbildungen, Luftansammlungen. Indirekte Hinweise auf raumfordernde Prozesse oder Liquorabflußbehinderungen ergeben sich aus Massenverschiebungen, Deformierungen, Kompressionen oder Erweiterungen des Ventrikelsystems bzw. einzelner seiner Abschnitte.

Nach Shunt-Operationen ist das Computertomogramm eine einfache, schmerzlose und wenig belastende Möglichkeit zur Beobachtung der Ventrikelweite, der Ventilkatheterlage (weiß im CT-Bild) und zur Beurteilung eventueller Komplikationen, wie subduraler Hämatome oder Ventrikelkollaps.

Neue Möglichkeiten ergeben sich zur Diagnose des HC communicans - nicht nur zur Abgrenzung gegen hirnatrophische Erkrankungen, die außer durch allgemeine Ventrikelerweiterung durch verbreiterte Subarachnoidalräume und dargestellte Sulci charakterisiert sind - mit Hilfe der von GREITZ (1975) durchgeführten intrathekalen Injektion eines H_2O löslichen Kontrastmittels (Metrizamid). Ohne eine positive Cisternographie mit öligem Kontrastmittel durchführen zu müssen, kann man durch diese Untersuchung eine genaue Aufzeichnung des Liquorflusses erreichen. Dabei ist die Strahlenbelastung des Patienten sehr gering (entsprechend der Standardschädelaufnahme in zwei Ebenen) und damit eine risikolosere Wiederholbarkeit der Untersuchung gewährleistet. 3, 24 und 48 Stunden nach Injektion des Kontrastmittels werden Tomogramme angefertigt, die typischerweise folgende Anreicherung des Kontrastmittels zeigen:

Zeit	Normal	HC communicans
bei Inj.	Cisterna magna basale Cisternen	Cisterna magna basale Cisternen
3 Std.	Fiss. interhemisphe- rica " Sylvii Cist. ambiens " quadrigemina	Ventrikelsystem (mit Absorption höher als der des umgeben- den Gewebes)
24 Std.	Sulci über der Groß- hirnkonvexität	Ventrikelsystem
48 Std.	geringe Konzentration parasagittal	Ventrikelsystem
		keine Darstellung der Subarachnoidal- räume supratentoriell und über der Konvexi- tät

Aus dieser Gegenüberstellung wird der für den HC communicans mit Liquorresorptionsstörung charakteristische Befund, der sogenannte cisterno-ventrikuläre Reflux, ersichtlich.

5. Pneumencephalogramm und Ventrikulogramm

Zur Darstellung der inneren und äußeren Liquorwege, d.h. des gesamten Ventrikelsystems und der Zisternen, wurde vor allem vor Einführung der Computertomographie die Füllung der Liquorräume mit Luft vorgenommen. Nach lumbaler oder subokzipitaler Punktion werden 15 - 40 ml Luft unter Überdruck langsam injiziert. Die Luft verteilt sich in den verschiedenen Teilen des Ventrikelsystems je nach Position des Schädels, so daß man durch entsprechende Lagerung im Normalfall alle Liquorräume röntgenologisch darstellen kann. Zur Vermeidung störender Überlagerungen, z.B. bei Darstellung des dritten Ventrikels oder des Aquäduktes, werden Schichtaufnahmen angefertigt. Die Liquorräume stellen sich als Röntgenschatten in Form und Lage dar, so daß man pathologische Erweiterungen, Einengungen, Verlagerungen und Luftsäulenabbrüche beurteilen kann (29).

Ist die Füllung der Ventrikel mit Luft durch eine Einengung der Liquorwege nur unvollständig oder überhaupt nicht möglich, führt man die Ventrikulographie durch, die wie das Encephalogramm nach fraktioniertem Austausch des Liquors gegen Luft (LuftVG) oder gegen jodhaltiges Kontrastmittel wie Metrizamid (positive VG) erfolgt. Durch ein frontales Bohrloch oder zwei parietale Bohrlöcher und Punktion beider Seitenventrikel füllen sich die Liquorwege von kranial nach kaudal. Unscharfe Abgrenzung eines raumfordernden Prozesses wird oft deutlich diagnostizierbar durch eine zusätzliche Ventrikulographie. Bei intrakranieller Drucksteigerung mit Stauungspapille, Kopfschmerz und u.U. in der Anamnese aufgetretenen Einklemmungszeichen, wie Nackensteifigkeit, Parästhesien in Schulter und Armen, muß die Ventrikulographie das Pneumencephalogramm wegen Gefahr der tentoriellen oder bulbären Herniation ersetzen (29).

Pneumencephalogramm und Ventrikulogramm erbringen den Nachweis der Ventrikelerweiterung. Bei Verdacht auf Hydrocephalus weisen sie Stenosen im Bereich der Liquorwege (z.B. entzündliche Aquäduktstenosen) nach oder stellen die Liquorpassage verlegende Tumoren dar. Heute wird diesen Untersuchungen das Computertomogramm vorgezogen, da in der Regel die gleichen Aussagen bei geringerer Belastung des Patienten gemacht werden können.

6. Angiogramm

Jodhaltiges Kontrastmittel wird nach direkter Punktion der A. carotis interna (Carotisangiogramm CAG) bzw. nach Katheterisierung über die A. femoralis oder retrograder Überdruckinjektion der A. brachialis in die A. vertebralis (Vertebralisangiogramm VAG) in die Hirnarterien injiziert. Der Durchfluß des Kontrastmittels durch die Gefäße wird in der arteriellen, capillären und venösen Phase auf Serienröntgenaufnahmen in zwei Ebenen festgehalten.

Durch das CAG stellen sich die A. carotis interna und ihre intrakraniellen Äste dar. Es kann somit zu Aussagen über den supratentoriellen Bereich herangezogen werden.

Das VAG zeigt den Verlauf der A. vertebralis, cerebelli, cerebri posteriores und basilaris in der arteriellen, den der Sinus rectus und transversus in der venösen Phase und erlaubt somit eine Beurteilung der hinteren Schädelgrube mit Kleinhirn, Medulla und Ponsbereich.

Pathologische Vorgänge wie Lageveränderungen durch raumfordernde Prozesse (Tumoren, Zysten, Ventrikelvergrößerung), Gefäßverschlüsse und Formveränderungen (Aneurysmen, Sklerosierung) können mit dem Angiogramm erkannt werden.

Wichtig für die Diagnose des Hydrocephalus internus ist das Seitenbild des CAG. Aus der Ausweitung des Bogens der A. cerebri anterior bzw. pericallosa kann man auf die Größe der Hirnkammern schließen. Die Arterien verlaufen beim HC internus oft "gespannt", d.h. die normale Schlängelung ist aufgehoben (29).

7. Liquorszintigramm mit radiojodmarkiertem Humanalbumin (RISA)

Radiojodmarkiertes Serumalbumin (RISA) wird durch Lumbalpunktion in den Liquorraum eingebracht und verteilt sich durch Diffusion gleichmäßig im spinalen Subarachnoidalraum. Die wiederholte szintigraphische Aufzeichnung mit einer Gammakamera gibt Aufschluß über die Liquordynamik. Dabei ist die Ausbreitung unabhängig von der Lage des Kopfes. Sie folgt nur dem Liquorfluß, der physiologisch zentrifugal nach Austritt aus den Foramina des vierten Ventrikels über die basalen Cisternen zu den perizerebralen Subarachnoidalräumen, dem Interhemisphärenspalt und der Konvexität zu den Resorptionsstätten führt (42). Diffusion und Resorption der markierten Substanz erfolgen kontinuierlich im gesamten Subarachnoidalraum. Das Radio-

nuklid erreicht die basalen Cisternen, die Fiss. Sylvii und den Interhemisphärenspalt nach 4 Stunden, die Subarachnoidalräume über der Großhirnkonvexität nach 24 Stunden. 48 Stunden nach Injektion ist eine diffuse Aktivität über beiden Hemisphären nachweisbar. Normalerweise gelangt die markierte Substanz nicht in die Ventrikel. Allerdings kann ein sehr breiter Interhemisphärenspalt leicht als ventrikuläre Kontamination mißdeutet werden (37). Behinderungen oder pathologische Liquorzirkulation stellen sich im Szintigramm als Aussparung oder abnorme Anreicherung dar (4,16,63).

Kriterien für das Vorliegen eines HC occlusus sind eine verlängerte Anreicherung des Tracers in den basalen Cisternen bei fehlender Ventrikelkontamination und eine verlängerte biologische Halbwertzeit des Nuklids über 24 Stunden (normal unter 12 Stunden). Als indirektes Zeichen der Ventrikelerweiterung findet man oft auffallend enge Fissurae Sylvii (43).

Der HC communicans ist charakterisiert durch eine progressive symmetrische ventrikuläre Kontamination ("ventrikulärer Reflux"), die auch noch nach 24 Stunden sichtbar ist. Sie läßt gleichzeitig Rückschlüsse auf das Ausmaß der Ventrikeldilatation zu. Das Nuklid verweilt in den basalen Cisternen, während es weder die supratentoriellen Cisternen noch die Fiss. Sylvii oder parasagittale Bereiche erreicht. Nach 24 Stunden tritt oft eine diffuse Ausweitung der Ventrikelkonturen auf. Sie ist wahrscheinlich auf transependymale Diffusion des markierten Albumins zurückzuführen, dessen biologische Halbwertzeit auch beim HCC verlängert ist bis zu 48 Stunden (4, 15,38,43,46,60,63).

Bei Patienten mit Hirnatrophie (HC e vacuo) folgt der radioaktiv markierte Liquor der normalen Strömungsrichtung (43,46,57).

8. Kontinuierliche Liquordruckmessung

Der Hydrocephalus geht im Erwachsenenalter je nach Ätiologie mit ständig erhöhtem (HC occlusus) oder meist normalem (NPH) Liquordruck einher. Beim HC occlusus weisen Stauungspapille, sekundäre Sella, Kopfschmerzen etc. auf eine intrakranielle Drucksteigerung hin, die u.U. durch einmalige Messung des Liquordruckes bestätigt werden kann.

Verschiedene Autoren ziehen jedoch auch zur Entstehung des NPH eine vorübergehende oder intermittierende Liquordruckerhöhung als pathophysiologischen Faktor in Betracht. Sie haben durch lumbale, ventrikuläre oder epidurale Dauerdruckmessung für NPH typische Druckschwankungen zu finden versucht, die bei punktuellen nicht standardisierten Kontrollen nicht feststellbar sind. Nach kontinuierlicher Aufzeichnung der Druckschwankungen während Schlaf- und Wachperioden über mehrere Stunden hinweg kamen die einzelnen Untersucher zu unterschiedlichen Aussagen (4, 10,24,33,34,41,44,46). HARTMANN und ALBERTI (24) untersuchten Patienten mit NPH mittels der lumbalen Dauerdruckmessung, bei der ein mit einem Manometer verbundener Polyäthylenkatheter in den lumbalen Subarachnoidalraum eingeführt und bis in Ventrikelhöhe vorgeschoben wird. Sie fanden normale Drucke (unter 15 mm Hg) im Wachzustand, dagegen erhöhte Grundlinie im Schlaf und Plateauphasen von 1 - 8 Minuten mit Druckerhöhungen von durchschnittlich 9 mm Hg als diagnostisch relevantes Kriterium für NPH. Nach Drainage zeigten die entsprechenden Patienten eine Erniedrigung bis Normalisierung der Druckgrundlinie im Schlaf und eine Reduzierung der Plateauwellen in Zeit und Druckhöhe. OJEMAN (44) dagegen stellte bei seinem Patientengut mit derselben Methode keine signifikanten Unterschiede zwischen NPH-Patienten und der Kontrollgruppe fest.

Mittels ventrikulärer Druckmessung fand MALMROS (34) bei NPH signifikant erhöhten nächtlichen Druckanstieg, verglichen mit gesunden Patienten. LYING-FUNELL (33) konnte diese Befunde nicht bestätigen.

BELLONI (4) kombinierte die lumbale Druckmessung mit der Bestimmung der zugehörigen Pulsdruckamplitude und fand eine direkte Beziehung zwischen Shunterfolg und dem Wert des Quotienten aus den Pulsdruckamplituden bei maximalem Liquordruck (d.i. in den REM-Phasen und bei Jugularis -Kompression) und bei Grundbedingungen. Bei all den Patienten, bei denen er die Operation als erfolgreich bezeichnete, betrug der berechnete Wert mind. 1,7 , während in den anderen Fällen der Quotient kleiner als dieser Grenzwert war. Er hält diese Untersuchung für die verläßlichste bezüglich der Prognose über den Operationserfolg.

NORNES (41), der wegen Ungenauigkeit durch Liquorverlust und wegen der großen Infektionsgefahr die epidurale Messung bevorzugte, bei der eine drucksensitive Membran nach Anlegen eines Bohrloches auf die intakte Dura gelegt wird, fand nächtlich relativ zu gesunden Kontrollpersonen stark erhöhte Drucke bei verschiedenen intrakraniellen Prozessen, nicht jedoch spezifisch bei NPH.

9. Liquorabsorptionstest

Nach Einführung einer Nadel in den lumbalen Subarachnoidalraum beim sedierten, auf der Seite gelagerten Patienten wird über ein geschlossenes System bei gleichzeitiger Druckmessung eine 0,9 %ige NaCl-Lösung in konstanter Menge (0,75 ml/Min) infundiert (28). Die Beurteilung der Druckkurve klassifiziert nach KATZMANN und HUSSEY (28) einen leichten Anstieg mit Plateaubildung unter 22 mm Hg als normal, Drucke über 22 mm Hg und fehlende Plateaubildung als Zeichen gestörter Absorptionskapazität (28,55,63), die DI ROCCO (48) als typisch für NPH herausfand im Vergleich zu Patienten mit primärer Atrophie.

SPRUNG et al. (55) führten diesen Test in 55 aufgrund von klinischer Symptomatik und Pneumencephalogramm als NPH diagnostizierten Fällen durch um herauszufinden, ob mit

seiner Hilfe eine Prognose für den Operationserfolg gegeben werden kann. Im Vergleich mit der Isotopencisternographie, der die Patienten ebenfalls unterzogen wurden, ergab sich eine gleich hohe Rate von falschen bzw. richtigen Voraussagen bei folgenden Nachteilen des Infusionstestes: schwierige Interpretation, besonders in Grenzfällen; notwendige Sedierung des Patienten; strikt aseptische Bedingungen; falsche negative Ergebnisse bei vorausgegangener Lumbalpunktion oder Liquorverlust.

BELLONI, der diese Methode im Vergleich mit anderen auf seine Aussagekraft bezüglich Shunterfolg bei 12 NPH-Patienten durchführte, ebenso wie WOLINSKY (22 Patienten) fanden jedoch keine spezifischen Kriterien (4,60).

Wir haben wegen der beschriebenen Nachteile und der zweifelhaften Aussagekraft dieser Methode davon abgesehen, unsere Patienten routinemäßig dem Infusionstest zu unterziehen.

10. Regionale Hirndurchblutungsmessung (rCBF)

Zur Bestimmung der regionalen Hirndurchblutung (rCBF = regional Cerebral Blood Flow) injiziert man 133 Xenon in wässriger Lösung in die Carotis interna. Dieses inerte Gas ohne Stoffwechselaktivität diffundiert beim Durchströmen der Kapillaren des Gehirns in das Gewebe, aus dem es in den folgenden 10 bis 15 Minuten durch das nachfließende Blut wieder ausgewaschen wird. Aufsättigung und Elimination des Gases wird mit mehreren Szintillationszählern an verschiedenen Stellen der Schädeloberfläche gleichzeitig gemessen. Die aus diesen Meßwerten erstellten Clearancekurven haben eine feste Beziehung zur Hirndurchblutung unter den Detektoren, so daß damit regionale Änderungen erfaßt werden. Das Gas wird durch die Lunge abgeatmet und rezirkuliert nicht.

Minderdurchblutete Areale finden sich beim HC communicans typisch frontal, central und parietal, entsprechend den

Bereichen mit der größten Erweiterung der Ventrikel und den auffälligsten pathoanatomischen Veränderungen (24, 25,35).

Demgegenüber läßt sich die deutliche allgemeine cerebrale Minderdurchblutung bei der durch cerebrale Ischämie bedingten Hirnatrophie (HC e vacuo) noch deutlicher abgrenzen. Wiederholt man nämlich die Messung nach lumbaler Entnahme von 30 - 40 ml Liquor, so stellt sich nach Untersuchungen von MATHEW (35) eine Besserung der Durchblutung bei NPH ein, während sie bei Hirnatrophie unverändert reduziert bleibt.

III. Krankengut und Ergebnisse der Diagnostik und Therapie

1. Hydrocephalus occlusus

A. Vorbemerkungen

Der Liquor cerebrospinalis füllt die Hirnventrikel und umgibt in den Subarachnoidalräumen Gehirn und Rückenmark. Alle Liquorräume stehen normalerweise miteinander in Verbindung. Der Liquor wird sezerniert von zottenförmigen, gefäßreichen Einstülpungen der Pia mater in die Ventrikel, den Plexus choroidei, hauptsächlich der Seitenventrikel, in geringerem Maße auch des dritten und vierten Ventrikels (31,39,58,63). Die darüber hinaus bestehende Liquorbildung des Wandependyms der Ventrikel und des zerebralen Subarachnoidalraumes ist bei Erwachsenen vernachlässigbar klein (58,63). Von den Seitenventrikeln gelangt der Liquor durch die Foramina Monroi in den dritten Ventrikel, den Aquädukt und den vierten Ventrikel. Dieser steht durch die paarigen lateralen Foramina Luschkae und das mediane Foramen Magendie mit den basalen Cisternen und den lumbalen und zerebralen Subarachnoidalräumen in Verbindung.

Als Hauptabflüsse des Liquors gelten die Pacchionischen Granulationen, gefäßreiche Zotten der Arachnoidea, die durch die Dura bis in die venösen Sinus eindringen. Einige von ihnen finden sich auch an den Abgangsstellen der Spinalnerven (58). Da in den ersten Lebensjahren noch keine Arachnoidalzotten vorhanden sind, können sie aber nicht einziger Resorptionsort sein; ein anderer, bei Erwachsenen aber nicht wesentlicher Abflußweg führt entlang der Lymphscheiden der Nerven zu den regionalen Lymphknoten (58).

Die gesamte Liquormenge beim Erwachsenen beträgt ca. 120 ml. Davon befinden sich 2/3 im spinalen Sub-

arachnoidalraum. Täglich werden etwa 450 - 700 ml Liquor produziert (39,57,63).

Bei Drucken zwischen 68 und 200 mm Wassersäule resorbieren die Zotten den Liquor proportional zum Druckanstieg. Ein Gleichgewicht zwischen Produktion und Resorption besteht bei ca. 112 mm H_2O (39). Als obere Grenze des Normbereiches intrakranieller Drucke beim Erwachsenen werden 180 - 200 mm H_2O angegeben (2,6,57).

Die Zirkulationsrichtung des Liquors resultiert aus dem Hauptproduktionsort in den Seitenventrikeln und den Pulsationen des Plexus chorioideus (Abb. 6).

Wird der normale Liquorfluß an einer Stelle innerhalb des Ventrikelsystems bis zu den Ausgängen des vierten Ventrikels (Foramina Magendie und Luschkae) behindert oder völlig blockiert, so entsteht ein HC occlusus (HCO).

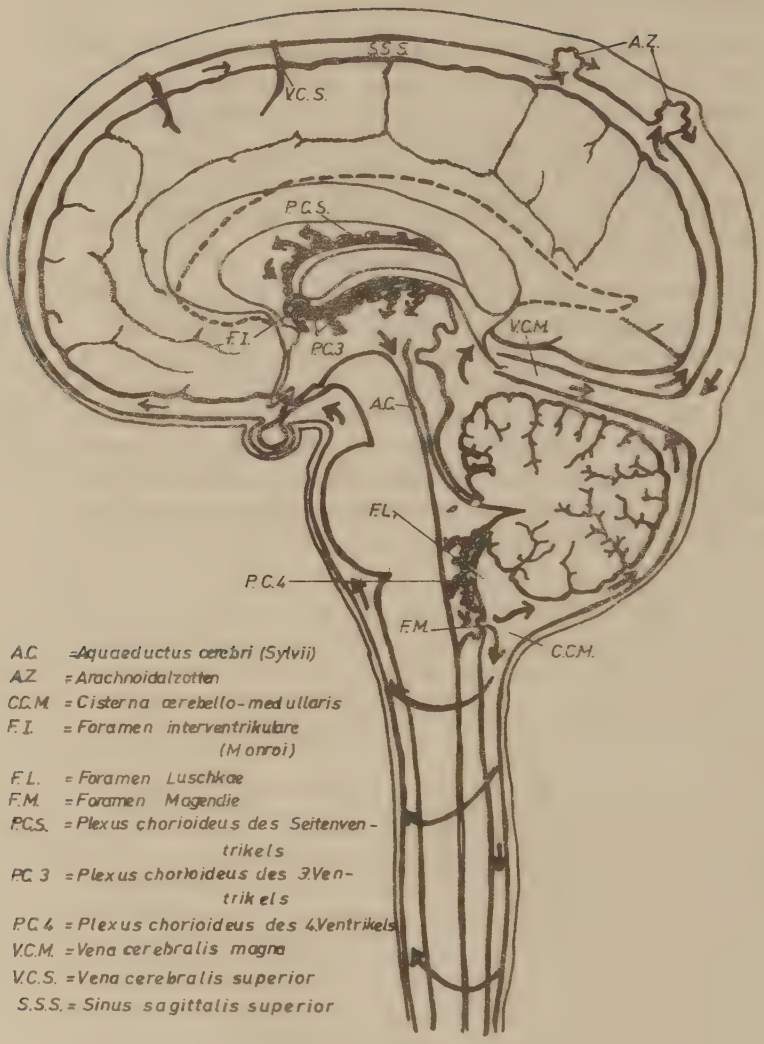


Abb. 6 Zirkulation des Liquor cerebrospinalis nach NETTER (40)

B. Patientengut

Wir befaßten uns bei Erwachsenen mit 143 Fällen von HC occlusus, in denen palliativ ein Shunt eingesetzt wurde (Tab. 1). Dabei lag der Entwicklung des HCO in überwiegender Zahl ein raumfordernder Prozeß zugrunde, nämlich bei 102 Patienten (72 %). Das Anlegen einer Liquordrainage war in 64 Fällen von supratentoriellen Tumoren, entsprechend 45 %, und bei 38 Patienten mit infratentoriellen Tumoren (27 % aller Tumoren) erforderlich.

Bei den infratentoriellen raumfordernden Prozessen handelt es sich um 20 Kleinhirntumoren, 4 Fälle von Kleinhirnmetastasen und 14 Neurinome des Kleinhirnbrückenwinkels. Supratentoriell unterscheiden wir ventrikelnahe hirneigene Tumoren und Metastasen (52) von extrazerebralen Tumoren der Mittellinie (12). Zu den erstgenannten gehören hauptsächlich unklassifizierte Tumoren des Thalamus, des dritten Ventrikels und der Vierhügelplatte (30), daneben Astrocytome (5), Ependymome (5), Pinealome (4), Gliome (3), Spongioblastome (2), Septumpellucidum Tumoren (2), Infundibulome (1). Zur zweiten Gruppe zählen Tentoriummeningeome (4), Clivus Chordome (1) und sellanahe Tumoren (7): Hypophysenadenome, Kraniopharyngeome.

Nächsthäufige Ursache für HCO waren entzündliche Stenosen des Aquädukts (22) bzw. des Foramen Magendie (4).

In 15 Fällen war die Ätiologie nicht unter die genannten Gruppen einzuordnen; wir faßten sie in der Rubrik "Sonstige" zusammen (s. Tab. 2).

Tab. 1: Ätiologie des HCO

Ätiologie			n	%
Tumoren	supratentoriell	64 (45%)	102	72
	infratentoriell	38 (27%)		
Stenosen der Liquorwege			26	18
Sonstige			15	10
			143	100

Tab. 2: Sonstige Ursachen des HCO

Massenblutung mit Ventrikeleinbruch
Monroi-Blockade durch Aneurysma
postoperative Verwachsungen
Kolloidzyste
Arachnopathie mit Zystenbildung
Encephalomalacie des Kleinhirns
multiple Metastasierung

C. Alter und Geschlechtsverteilung

Wir untersuchten 143 Erwachsene mit HC occlusus verschiedener Genese, denen im Alter zwischen 18 und 70 Jahren ein Ventil als Palliativmaßnahme zur Umgehung des blockierten Liquorweges implantiert wurde. Es handelte sich um 69 männliche und 74 weibliche Patienten.

Altersverteilung siehe Abb. 7.

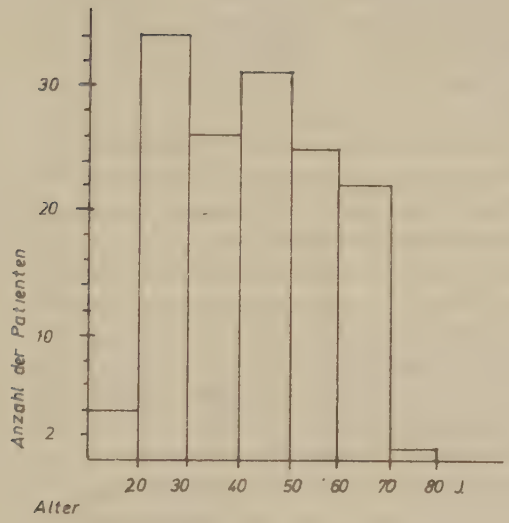


Abb. 7

Alter der 143 Patienten mit HCO

D. Präoperative Symptomatik (Tab. 3)

Kommt es durch einen raumfordernden Prozeß zu einer Liquorabflußbehinderung und nachfolgend zur Ausbildung eines HCO, so treten nach gewisser Latenz, deren Dauer abhängig ist von der Lokalisation dieses Prozesses, seiner Wachstumsgeschwindigkeit, seiner Wachstumsart (infiltrierend oder verdrängend), Symptome intrakranieller Drucksteigerung auf, die die spezielle Herdsymptomatik überlagern und bei weiterem Druckanstieg das klinische Bild beherrschen und letztlich zum Tod führen (29,39,63).

Oft sind es Kopfschmerzen, die die Symptomatik einleiten. Sie verstärken sich bei HCO zusätzlich bei intrakraniellen Druckschwankungen, wie beim Husten oder Bücken. Auslösend wirkt die Dehnung der Meningen bei wachsendem Hirn- bzw. Liquorvolumen (39). Steigt der Druck langsam an, so kommt es über einen Rückstau in die Sehnerven zur Stauungspapille (reversibel zu Beginn), u.U. sogar zur Optikusatrophie (irreversibel). Der ständige Druck auf den Knochen bewirkt Strukturveränderungen, die sich radiologisch an der Sella in Form einer Entkalzifizierung und Ausweitung, der sog. "sekundären Sella", darstellen. Das Auftreten von sekundären Sellaveränderungen ist hauptsächlich von der Dauer der intrakraniellen Druckerhöhung abhängig und findet sich vor allem bei langsam wachsenden Prozessen, die erst nach Jahren zu auffälligen Symptomen führen, wie z.B. Aquäduktstenosen (39).

Bei 63 % unserer Patienten dieser ätiologsichen Gruppe fanden wir eine sekundäre Sella im Gegensatz zu 38 % in der Gruppe der supratentoriellen und 18 % der infratentoriellen Tumoren.

Auch Erbrechen ist häufig Hinweis auf allgemeine intrakranielle Drucksteigerung. Durch Ausbildung eines axialen Druckkonus, besonders bei frontalen und Mittellinien nahen Prozessen oder eines Klein-

hirndruckkonus bei Raumforderungen der hinteren Schädelgrube mit Einpressung der Medulla oblongata, kommt es zur Reizung der Vestibulariskerne mit Übelkeit, Erbrechen und z.T. Schwindel oder auch zur Vagusreizung mit Erbrechen im Strahl, u.U. kombiniert mit Bradycardie (29). In einigen Fällen weisen horizontale Doppelbilder als Ausdruck einer Abduzensparese auf die allgemeine Drucksteigerung hin. Darüber hinaus führen die meisten zerebralen Prozesse zu Wesensveränderungen mit Antrieb- und Affektverarmung oder auch Enthemmung und Antriebsteigerung, je nach Ort der größten Druckeinwirkung. Weit fortgeschrittene Stadien bewirken eine Einklemmung des Hirnstammes mit Bewußtlosigkeit, zunächst Blutdruckanstieg, bedingt durch intrakranielle Druckerhöhung ("Cushing-Reflex"), dann Blutdruckabfall, periodischer Atmung, doppelseitigen Pyramidenbahnzeichen, Streckkrämpfen, Pupillenstarre. Wird nicht sofort eine Druckentlastung durchgeführt, fällt die zentrale Regulation aus.

Von unseren Patienten waren 8 bei der Aufnahme bewußtlos, 10 zeigten beidseitige Pyramidenbahnzeichen; bei den übrigen Patienten verlief die Entwicklung langsamer, jedoch mit so ausgeprägten Symptomen, daß die Drucksteigerung früher bemerkt und behandelt werden konnte.

Außer diesen, für die allgemeine intrakranielle Drucksteigerung typischen Symptomen traten von der Lokalisation abhängige neurologische Herdsymptome nur in speziellen Gruppen in auffälliger Häufung auf. So zeigten sich meist halbseitige motorische Ausfälle in starkem Maße bei Großhirntumoren. Die Pinealome und Tumoren der Vierhügelplatte führen durch Druck auf das Gebiet der Augenmuskelkerne in der Vierhügelregion (N. III, IV) oft zu Paresen. Gleichgewichtsstörungen mit Schwindel, Ataxie und Nystagmus zeigten sich vor allem bei den Patienten mit Kleinhirnprozessen und Brückenwinkelneurinomen.

Handelte es sich bei letzteren um Akustikusneurinome, so begann das Krankheitsbild mit Hörverminderung (Tab. 3). Ebenfalls zu erwähnen wegen spezieller Beschwerden sind die sellanahen Tumoren mit ihren typischen endokrinologischen Störungen (6 von 7 Fällen).

Tab. 3: Präoperative Symptomatik bei 143 HCO-Patienten

	GH	KH	BW	AS	SO	gesamt HCO
Anzahl Pat. ges.	64	24	14	26	15	143
Kopfschmerz	41	17	11	22	12	103
Stauungspapille	27	8	8	13	7	63
Optikusatrophie	5	-	-	4	1	10
sek. Sellaver.	24	4	2	15	3	48
Erbrechen	24	15	8	11	7	65
Doppelbilder und N. VI-Paresen	8	2	2	4	1	17
POS	33	8	6	12	8	67
Bewußtlosigkeit	5	1	-	1	1	8
Pyramidenbahn-zeichen doppel-seitig	4	2	1	3	-	10
Inkontinenz	5	-	2	2	-	9
motor. Störungen	23	5	3	7	5	43
Augenmuskelparesen (N. III, IV)	9	-	-	1	-	10
Schwindel	23	13	8	9	5	58
Ataxie	27	17	11	13	4	72
Nystagnus	4	5	4	-	1	14
Hypakusis	8	2	11	2	1	24

GH : RF des Großhirns
KH : " " Kleinhirns
BW : " " Brückenwinkelbereiches
AS : Stenosen des Aquäduks bzw. des For. Magendie
SO : Sonstige (siehe Tab. 2)

Die paraklinischen Untersuchungen bei unseren Patienten waren darauf ausgerichtet, Informationen über die Ventrikelweite und die Liquorzirkulationsstörung zu geben.

Zur Bestimmung der Ventrikelweite bedienten wir uns bei den HCO-Patienten in 79 Fällen der am wenigsten aufwendigen Methode der Echoencephalographie, die in 70 Fällen (89 %) präoperativ positiv ausfiel, d.h. mindestens eins der folgenden Kriterien erfüllte: erweiterter dritter Ventrikel (› 7 mm), Hirnmantelindex größer als 2,2, Mittelechoverlagerung bzw. zusätzliche pathologische Reflexionen als Hinweis auf die dem HCO zugrunde liegenden Tumoren oder Zysten.

47 Patienten wurden computertomographisch untersucht. Das CT bietet den Vorteil, daß neben der genauen Darstellung der Weite und Form der einzelnen Teile des Ventrikelsystems und damit der Lokalisation der Abflußbehinderung gleichzeitig die Lokalisation und oft auch die Artdiagnose von raumfordernden Prozessen möglich ist. Ödeme und Blutungen können gegen Tumoren abgegrenzt werden. Somit erhält man durch das CT wertvolle Aussagen zur Diagnostik und Therapie des ursächlichen Prozesses.

Bei den von uns untersuchten Patienten stellte sich neben der Erweiterung der Hirnkammern in 15 Fällen ein Tumor dar.

Das Pneumencephalogramm kann beim HCO mit nur inkompletter Behinderung der Liquorpassage durch Darstellung der erweiterten Ventrikelabschnitte mit Verplumpung und Abrundung der Ventrikelkanten auf Lokalisation und Ausdehnung des beengenden Prozesses weisen.

Bei unzureichender oder völlig ausbleibender Füllung der Ventrikel mit Luft nach lumbaler Injektion (letzteres ist meist bedingt durch Tumoren der Mit-

tellinie oder der hinteren Schädelgrube mit vollständigem Verschluß der Liquorwege) führten wir zusätzlich eine Ventrikulographie durch. Insgesamt wurde 80 mal eine der beiden letztgenannten Untersuchungen vorgenommen.

Zur weiteren Diagnostik wurde in einigen Fällen ein Hirnszintigramm oder ein Angiogramm zum Nachweis eines Tumors und zur Frage der Operabilität des dem HCO zugrunde liegenden Prozesses für notwendig erachtet.

Somit bestand die Diagnostik der 143 Patienten mit klinischem oder anamnestischen Verdacht auf HCO bei 79 Patienten zunächst aus einem Echoencephalogramm. Zur weiteren Abklärung besonders eines negativen oder fraglichen Befundes wurden zum Teil mehrere andere paraklinische Untersuchungen durchgeführt (Tab. 4), während wir in 16 Fällen die Operation allein nach dem Ultraschallbefund vornahmen.

Bei den übrigen 64 Patienten gab in 29 Fällen das Computertomogramm, in 24 das Pneumencephalo- oder Ventrikulogramm ausreichende Klärung. 11 Patienten wurden nur aufgrund des klinischen Bildes operiert. Ihr Zustand erforderte bei eindeutiger klinischer Symptomatik sofortige Druckentlastung.

Tab. 4: Diagnostik des HCO

Methode		n
Echo ges.		79
	allein	16
	+ CT	18
	+ PE / VG	56
	+ AG / Szinti	10
CT allein		29
PE und/oder VG		24
rein klinisch		11

CT = Computertomogramm
PE = Pneumencephalogramm
VG = Ventrikulogramm
AG = Arteriogramm
Szinti = Szintigramm

E. Ventilart und Komplikationen

Unter Erwägung der verschiedenen Gesichtspunkte der Vor- und Nachteile der einzelnen Ventile (siehe II,2) sind bei unserem Patientengut mit HC occlusus 105 Kugelventile nach HAKIM und 38 PUDENZ-HEYER Schlitzventile eingesetzt worden. Bei den Hakim -Ventilen überwiegen die Hochdruck- (68) über Mitteldruck- (35) und Niederdruckventile (2). 14 Patienten erhielten wegen einer Monroiblockade eine zusätzliche Y-Drainage, 2 Patienten mit einem Tumor des dritten Ventrikels einen U-Drain.

Der beobachtete postoperative Verlauf erstreckte sich bei 82 Patienten auf im Schnitt 18 Monate postoperativ (längste Verlaufsbeobachtung: 9 Jahre). Letzte Angaben datieren bei 61 Patienten vom Ende des stationären Aufenthaltes. 36 der 143 Patienten verstarben innerhalb des ersten Jahres nach der Ventilimplantation an den Folgen des dem HC occlusus zugrunde liegenden Prozesses (mittlere Überlebensdauer 48 Tage).

Während dieser Beobachtungszeit traten bei 6 der 38 Patienten, die mit einem Pudenz-Heyer-Ventil therapiert wurden, Komplikationen auf, die eine Ventilerneuerung verlangten. Es handelte sich um Verstopfungen (2), inadäquate Förderleistung (2), Lagekorrektur der Katheter (2). Dagegen betrug die Komplikationsrate bei den Hakim-Ventilen mit 43 von insgesamt 133 implantierten Ventilen 32 %, wobei in 33 Fällen eine Revision vorgenommen werden mußte. In 7 Fällen lagen passagere Unterdrucksymptomatik, Ventilsepsis und Wundheilungsstörungen vor, die ohne Revision behoben werden konnten (Tab. 5).

Tab. 5: Ventilkomplikationen bei HCO

	Hakim	Pudenz -Heyer
Anzahl Patienten	105	38
Anzahl Ventile	133	38
Komplikationen ges.	43 (32,3%)	6 (15,7%)
Komplikationen mit Revision ges.	36	6
Komplikationen mit Revision wegen Lagekorrektur	9	2
" " Sepsis	7	-
" " Unterdruck	9	-
" " Verstopfung	5	2
" " inadäquater Förderleistung	4	2
" " Liquorfistel	2	-
Komplikationen ohne Revision ges.	7	
Ursache Unterdruck	3	
" Sepsis	2	
" Wundheilungsstörung	2	

F. Postoperative Symptomatik

Bei den Patienten mit HCO interessierte uns vorwiegend, wie sich diejenigen Symptome verändert haben, die auf intrakranielle Drucksteigerung hinwiesen, nämlich Stauungspapille, Kopfschmerzen, Erbrechen, POS, und als objektivierbarer Parameter die Veränderung der Ventrikelweite nach dem Echoencephalogramm.

Die erfolgreiche Ventilimplantation beim HCO muß die Symptome der intrakraniellen Drucksteigerung beseitigen,und die Ventrikelweite muß sich der Norm nähern. Nach dieser Palliativmaßnahme bleiben Lokalsymptome des zugrunde liegenden Prozesses (z.B. Tumoren) unverändert.

Die Ventrikelweite wurde präoperativ bei 108 Patienten computertomographisch oder/und echoencephalographisch bestimmt. Bei 51 der nach Ventil kontrollierten Patienten hat sich die Erweiterung zurückgebildet, bei 15 war sie unverändert. In 43 Fällen fehlen postoperative Angaben. Die Vergleichsuntersuchung fand in den meisten Fällen in den ersten 2 Wochen postoperationem statt. Schon zu diesem Zeitpunkt war die Größe der Ventrikel bei 23 Patienten im Normbereich. Die 7 Patienten, die nach 2 Jahren in unserer Klinik kontrolliert wurden, hatten alle ein normales Ventrikelsystem. Die Echomessung ergab postoperativ 20 mal eine Größe des dritten Ventrikels im Normbereich bis 7 mm und eine durchschnittliche Verringerung seiner Weite um 5 mm bei 38 prä- und postoperativ gemessenen Wertepaaren. Eine Überprüfung mit Hilfe des T-Tests für paarige Werte ergab, daß die prä- und postoperativ gemessenen Ventrikelweiten hochsignifikant verschieden sind ($T = 7{,}98$, $p = 0{,}05$).

Entsprechend dem Rückgang der Ventrikelweite bildeten sich auch die Hirndrucksymptome zurück. So konnten wir bei 34 Patienten eine Besserung bzw. völliges

Fehlen der Kopfschmerzen feststellen, während sie nur bei 2 Patienten nach symptomfreiem Intervall wieder unverändert stark auftraten, hervorgerufen durch Verstopfung eines Hakim- und eines Pudenz -Heyer-Ventils durch eingewachsenes Tumorgewebe.

Die in 63 Fällen nachgewiesene Stauungspapille (STP) hatte sich in 18 davon teilweise oder ganz zurückgebildet, in keinem Fall blieb sie gleich stark oder verschlechterte sich. 10 dieser Patienten wurden nur direkt postoperativ wieder untersucht, bei den übrigen 8 erstreckte sich die Beobachtung auf bis zu 5 Jahren (im Durchschnitt 2 1/2 Jahre) nach der Operation.

Über Doppelbilder als Ausdruck der durch Drucksteigerung bedingten Abduzensparese klagten postoperativ noch 2 der 17 Patienten.

Beim Erbrechen handelt es sich um ein unspezifisches Symptom, das als Zeichen intrakranieller Drucksteigerung angesehen werden kann, aber auch durch Störung des Vestibularisapparates oder durch örtliche Vagusreizung auftreten kann, abgesehen von gastrointestinalen Ursachen. Deshalb ist die Interpretation des postoperativen Verlaufes dieses Symptoms ebenso wie die des POS recht schwierig und kann nur im Zusammenhang mit den anderen Beobachtungen vorgenommen werden. Wir verzeichneten postoperativ 11 Fälle von Besserung oder Sistieren von Übelkeit und Erbrechen, 1 von Verschlechterung, 4 waren unbeeinflußt.

Das organische Psychosyndrom, ebenfalls unspezifisch und durch allgemeinen intrakraniellen Druckanstieg genau so wie durch den ganz speziell zugrunde liegenden Krankheitsprozeß (z.B. Tumor der Sellaregion) hervorgerufen, zeigte sich in 15 Fällen unbeeinflußt von der Druckentlastung durch das Ventil, in 25 Fäl-

len besserte es sich, bei 3 Patienten war es verstärkt (Tab. 6).

Tab. 6: Postoperativer Verlauf der Zeichen intrakranieller Drucksteigerung

	präoperativ	postoperativ +	-	=
Ventrikeldilatation	143	51	3	15
Kopfschmerzen	103	34	-	2
STP	62	18	-	-
Doppelbilder und N. VI-Parese	17	11	-	2
Erbrechen	64	11	1	4
POS	67	25	3	15

+ : gebessert
- : verschlechtert
= : unverändert

2. Hydrocephalus communicans im Erwachsenenalter

A. Vorbemerkungen zur Ätiologie

Beim HC communicans (HCC) handelt es sich definitionsgemäß um ein Mißverhältnis zwischen Liquorproduktion und -resorption bei innerhalb des Ventrikelsystems bis zum Subarachnoidalraum ungehindert zirkulierendem Liquor. Er kann sowohl durch vermehrte Liquorbildung, wie es beim Plexuspapillom, nach Traumata und nach Meningitiden nachgewiesen wurde (HC hypersecretorius, 39), als auch durch Störung der Resorption durch die Arachnoidalzotten (HC aresorptivus) entstehen (31,57). Dies tritt ein, wenn der Liquor im perizerebralen Subarachnoidalraum nicht frei zirkulieren kann, z.B. bei subarachnoidalen Blutungen nach Traumen oder Aneurysmarupturen und bei Verklebungen der Meningen nach Entzündungen oder Parasitosen (4,9,31,63). In vielen Fällen bleibt jedoch die Ursache der Liquorresorptionsstörung unbekannt.

Der HCC geht in der Regel mit einer Erhöhung des intrakraniellen Druckes einher, doch gibt es Ausnahmen, die gesondert zu betrachten sind. Diese Fälle - teils bekannter Ätiologie (s.o.), meist aber idiopathisch - haben keine Zeichen intrakranieller Drucksteigerung und entsprechen einem von ADAMS (1) erstmalig 1965 beschriebenen Krankheitsbild, dem sogenannten "Normaldruckhydrocephalus (NPH)" (1). Der Beschreibung der klinischen Erscheinungsform des NPH sei eine Übersicht der Theorien zur Pathogenese vorangestellt.

Es ist bis heute unklar geblieben, wie es zur Erweiterung des Ventrikelsystems ohne nachweisbare Druckerhöhung und ohne spezifische morphologische Veränderungen des Gewebes (wie beim HC e vacuo) kommt. Jedoch sind seit der ersten Beschreibung des dazu-

gehörigen Krankheitsbildes (HAKIM und ADAMS 1965) verschiedene Theorien ausgearbeitet worden (1,7,10, 12,15,18,23,24,27,43,45,46,54,57).

Der intrakranielle Druck resultiert aus mehreren physiologischen Faktoren, zu denen außer der Liquormenge und dem intrakraniellen Blutvolumen auch der arterioläre, capilläre und venöse Blutdruck gehören (1). Wird einer der Faktoren stärker verändert, so daß das Gleichgewicht nicht gehalten werden kann, kommt es zur Ventrikelerweiterung. Auch wenn das alte Gleichgewicht dann schnell wiederhergestellt wird, bleibt der HC bestehen, da nach der sog. "hydraulic press hypothesis" von HAKIM und ADAMS (23) die Kraft, die auf die Ventrikelfläche ausgeübt wird, unter Berücksichtigung des Koeffizienten des Ventrikelsystems proportional dem Produkt aus Oberfläche und Druck ist (K = D x F), d.h. gleicher Druck übt schon bei leicht vergrößerter Ventrikelwandfläche eine viel höhere Kraft auf diese aus und hält damit deren Volumen ohne weitere Druckerhöhung aufrecht.

Neben dieser Theorie von HAKIM und ADAMS (23), die von einer relativen initialen Druckerhöhung ausgeht, sprechen Dauerdruckmessungen anderer Autoren für vorübergehende Drucksteigerungen (24,54,57).

Eine andere Hypothese besagt, daß die elastischen Eigenschaften der Ventrikelwand die Hauptrolle spielen. Strukturänderungen des Hirn- und Ventrikelwandgewebes verändern dessen Elastizitätsmodul und damit die Wandspannung, was trotz Hohlraumerweiterung zu gleichbleibendem Druck führt (7,15,18).

Diese Theorie steht in engem Zusammenhang mit der von anderen Autoren (15,19,35) vertretenen Auffassung, daß die Minderung der Gewebedurchblutung und -perfusion für die Bildung des NPH bestimmend sei. Sie senkt durch O_2-Minderversorgung die Elastizität des Gewebes und leistet somit einer Ventrikeldilata-

tion Vorschub, besonders bei verstärkten Pulsationen wie bei Hypertonie. Hervorgerufen wird diese Minderperfusion z.B. durch multiple kleine Infarkte bei Diabetes mellitus, Hypertonie oder auch Altersssklerose, wie EARNEST (15) autoptisch bei 2 Patienten nachweisen konnte. Diese Patienten entsprechen klinisch und paraklinisch dem NPH. Bei einem von ihnen wurde eine Shuntoperation mit Erfolg durchgeführt. Dies spricht für die multifaktorielle Genese des NPH, wobei die zur Shuntindikation wichtige Differentialdiagnose zwischen Altersatrophie (HC e vacuo), arteriosklerotischer Demenz, vaskulär bedingtem Parkinsonismus und NPH eher eine Frage des dominanten Prozesses und seiner Lokalisation (Basalganglien, Kortex, periventrikuläres Gewebe) als der grundsätzlich unterschiedlichen Pathogenese ist (15).

Histologische Untersuchungen (12) lassen darauf schließen, daß eine unspezifische morphologische Änderung der Arachnoidalzotten mit Invasion von Entzündungszellen eine verminderte Absorptionskapazität bedingt. Im Modellversuch (27) führte die so hervorgerufene relative Liquorüberproduktion zu einem langsamen intermittierenden Druckanstieg in den Ventrikeln und dem perizerebralen Subarachnoidalraum. Gleichzeitig fand man eine histologisch nachweisbare Erweiterung der Extrazellularspalten im Sinne eines Ödems und das Kollabieren der Kapillaren im periventrikulären Gewebe. Die Kombination von Druckanstieg und ischämischer Gewebeschädigung der periventrikulären weißen Substanz ermöglichte in der Folge die Dilatation der Seitenventrikel, die selbst wieder durch Zugbelastung eine morphologische Änderung des Ependyms mit Verlust von Zilien, Abflachung der Zellen und damit verbunden eine funktionelle Insuffizienz des Ependyms als Diffusionsbarriere für Eiweiß bewirkte. Die nun erleichterte Diffusion, auch für größere Moleküle wie Albumin, und die Ausbildung alternativer Absorptionswege

scheinen verantwortlich für das Sistieren der Ventrikelerweiterung.

In diesem Modellversuch sind verschiedene Theorien zusammengefaßt, wie ja nach den bisherigen Untersuchungen nicht ein einzelner Faktor, sondern das Zusammenwirken von Änderung der Zottenstruktur und relativer Liquorhypersekretion, initialer Druckerhöhung und Modifikation der Gewebestruktur die plausibelste Erklärung zur Entstehung des NPH zu sein scheint (27,45,46), auch wenn die vermuteten initialen oder intermittierenden Drucksteigerungen bei einmaliger oder wiederholter Messung mit dem heutigen, unstandardisierten Verfahren oft nicht erfaßt werden können (9,46).

B. Krankengut

Wir befaßten uns mit 44 Erwachsenen, bei denen ein HCC diagnostiziert wurde. Bei 34 Patienten konnte ein ätiologischer Nachweis geführt werden. Er zeigte folgendes Verteilungsmuster (Tab. 7):

Tab. 7: Ätiologie des HCC (n = 44)

HCC	bekannter Ätiologie		34
	postoperativ	13	
	nach Subarachnoidalblutung	9	
	posttraumatisch	6	
	postinfektiös	3	
	sonstige[+]	3	
HCC	idiopathisch		10

[+] Ventrikelmißbildung
M. Recklinghausen
Verdacht auf Carzinose der Meningen

Bei 10 Patienten war die Ursache des HCC weder anamnestisch noch mittels der angewandten paraklinischen Untersuchungen eruierbar. Klinisch unterscheiden wir beim HCC 2 Gruppen: die eine zeigt eine dem HCO ähnliche Symptomatik, die andere stellt ein spezielles Krankheitsbild, den sogenannten Normaldruckhydrocephalus (NPH) dar.

C. Das Krankheitsbild bei Normaldruckhydrocephalus (normal pressure hydrocephalus, NPH)

Das klassische klinische Bild des NPH (1,2,23) beginnt mit langsam sich entwickelnden psychopathologischen Veränderungen ohne auslösendes Ereignis. Meist kann der Beginn auch von der Umgebung der Kranken nicht genau festgelegt werden. Die Patienten werden vergeßlich, können sich schlecht konzentrieren und das Interesse an ihrer Umgebung läßt nach, so wie auch die eigene Initiative und der Antrieb. Im Laufe von Wochen und Monaten verstärken sich diese Merkmale u.U. bis zu völliger Passivität und Apathie. Teilweise bemerken die Betroffenen selbst den Abbau intellektueller Fähigkeiten und verspüren ein Gefühl innerer Leere, was zu Isolierung und depressiven Verstimmungen führt (49,57). Es sind jedoch auch Fälle von aggressiven Demenzen beschrieben worden (11). Räumlich-zeitliche Desorientierung beschreibt BELLONI (4) als häufige Störung. Nach einiger Zeit treten zu den psychischen Veränderungen auch Gangstörungen hinzu. Zunächst wird der Schritt langsamer und breitbasiger, dann auch schwankend. Es bilden sich spastisch-ataktische Störungen vor allem der unteren Extremitäten aus. Bei weiterer Progredienz verlieren die Patienten die Fähigkeit, ohne Hilfe zu laufen, zu stehen und gar zu sitzen und werden in schwersten Fällen bettlägerig. Die Sprache ist ebenfalls betroffen; sie wird leiser und langsamer, jedoch typischerweise nicht dysarthrisch. Als drittes, immer erst

in fortgeschrittenem Stadium beschriebenes Symptom gilt die Inkontinenz für Harn, seltener für Stuhl, wobei die Patienten sie selbst nicht bemerken.

Zusammenfassend gründet sich die klinische Diagnose des NPH auf ein meist erst nach dem 50. Lebensjahr auftretendes POS mit Verlangsamung, Desinteresse, Abbau intellektueller Fähigkeiten und Merkschwäche, kombiniert mit ebenfalls progredienter Gangunsicherheit. Inkontinenz kann das klinische Bild ergänzen; Hirndruckzeichen und neurologische Ausfälle gehören nicht dazu (1,2,4,49,57,61,63).

Wenn auch das klinische Bild das Vorliegen eines NPH vermuten läßt, ist die Differentialdiagnose gegenüber Involutionsdepressionen, zerebrovaskulären Insuffizienzen, präsenilen Demenzen im Sinne des M. Alzheimer und chronisch raumfordernden Prozessen (bes. subdurale Hämatome) zu erstellen. Die Involutionsdepression zeichnet sich durch vorwiegend psychische Symptomatik aus. Zur Abklärung zerebrovaskulärer Erkrankungen eignet sich besonders das wenig belastende Doppler-Sonogramm. In schwieriger zu diagnostizierenden Fällen führen wir ein Angiogramm oder eine regionale Hirndurchblutungsmessung durch. Die Frage des Ausschlusses eines raumfordernden Prozesses, d.h. eines Verschlußhydrocephalus, läßt sich oft schon durch das Echoencephalogramm, mit größerer Sicherheit durch das Pneumencephalogramm, Ventrikulogramm und das Computertomogramm beantworten. Im Falle eines HC communicans führen wir den Nachweis der spezifischen Liquorresorptionsstörungen des NPH durch das CT mit Amipaque oder das RISA-Liquorszintigramm.

Als typisches Bild des Pneumencephalogramms beim HCC wird die Erweiterung der Seitenventrikel, besonders der Temporalhörner, und eine fehlende Luftfüllung der Subarachnoidalräume über der Großhirnkonvexität beschrieben (2,4,60) bei typischerweise

vollständiger Blockierung der Luftausbreitung an den basalen Cisternen (63). Die Bedeutung anderer Kriterien für die Diagnose des HC bei Normaldruck, wie die Größe des Corpus callosum Winkels (60), eine verlängerte Luftresorptionszeit (2) und die Stärke der Reaktion des Patienten auf das PE (51), ist umstritten.

Differentialdiagnostisch ist bei Erweiterung des gesamten Ventrikelsystems an Hirnatrophie zu denken. Dabei sollte aber charakteristischerweise Luft in den verbreiterten Subarachnoidalräumen und Sulci über der Großhirnkonvexität nachweisbar sein (4,29).

Im CT mit Amipaque erreicht das Kontrastmittel (KM) nur die Cisterna magna, nicht aber die supratentoriellen, subarachnoidalen Cisternen. Nach 3 Stunden hat sich als Hinweis auf den "cisterno-ventrikulären Reflux" beim HCC das KM in den Ventrikeln so stark angereichert, daß sie heller erscheinen als das umgebende Hirngewebe. In den Fissurae Sylvii und interhemispherica findet sich nur wenig KM. Die im CT ohne KM mögliche Abgrenzung gegen eine Hirnatrophie (erweiterte interne und externe Liquorräume) wird nach Injektion von Amipaque erleichtert, da beim HC e vacuo eine ungehinderte Liquorzirkulation, auch perizerebral, fortbesteht und somit keine ventrikuläre KM-Stase stattfindet (20,21, 30).

Die Kriterien für HCC anhand der RISA-Liquorszintigraphie hat OBERSON (42,43) deutlich herausgearbeitet, wobei er zwischen dekompensiertem und teilweise kompensiertem HCC unterschied. Ein dekompensierter, d.h. definitiver HCC liegt vor bei deutlich progressiver, symmetrischer Ventrikelkontamination bis zu 48 Stunden, geringer oder fehlender Kontamination der supratentoriellen Cisternen, Stase des Radionuklids (41), dessen biologische Halbwertszeit 24 Stunden überschreiten muß, in den basalen Cisternen und beginnende Unschärfe der Ventrikelkonturen

nach 24 Stunden, wahrscheinlich durch transependymale Diffusion (27). Der teilweise kompensierte HCC stellt einen Intermediärstatus dar, dessen Verlauf nach einigen Wochen kontrolliert werden sollte. Er ist gekennzeichnet durch eine vorübergehende Ventrikelanreicherung und eine auf über 12 Stunden verlängerte biologische Halbwertszeit des Tracers. Die ventrikuläre Kontamination hat jedoch nur pathologische Bedeutung, wenn sie zwischen den Messungen nach 1 und 6 Stunden zunimmt. Da ein HC ex vacuo normalerweise gut kompensiert ist, findet man hier keine markierte Substanz in den Ventrikeln, statt dessen große Aktivität in den erweiterten perizerebralen Subarachnoidalräumen.

Im spinalen Infusionstest stellt sich die verringerte Absorptionskapazität beim HCC als progressiver Druckanstieg über 22 mm Hg ohne Ausbildung eines Plateaus dar.

Auch die regionale Hirndurchblutungsmessung kann Hinweise auf HCC geben (33). Bei einer Minderperfusion besonders der frontalen und postzentralen Regionen bessert sich die Durchblutung dieser Gebiete signifikant nach lumbaler Liquorentnahme, im Gegensatz zur Hirnatrophie, bei der auch dann keine Änderung gemessen wird.

D. Alter und Geschlechtsverteilung

In demselben Zeitraum, in dem 143 Ventile bei HCO an unserer Klinik implantiert wurden, lagen 44 Fälle mit HC communicans bei Erwachsenen vor, die diesen Eingriff erforderten. Es handelte sich um 25 Männer und 19 Frauen im Alter von 19 - 75 Jahren. Altersverteilung siehe Abb. 8.

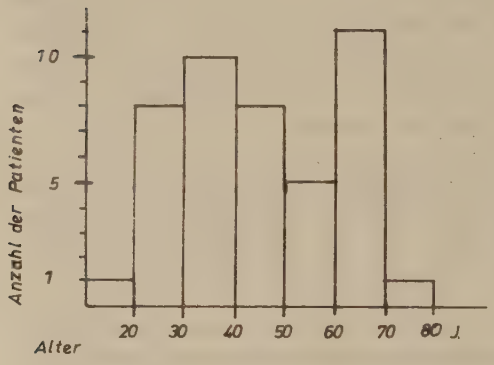


Abb. 8

Alter der Patienten mit HCC

Tab. 8: Durchschnittsalter bei HCC

Ätiologie	Anzahl der Patienten	Durchschnittsalter (Jahre)
Nach intrakraniellem Eingriff	13	43,8
nach Subarachnoidalblutung	9	50,8
posttraumatisch	6	35,8
postentzündlich	3	30,6
sonstige	3	34,0
idiopathisch	10	52,8

E. Präoperative Symptomatik unseres Patientengutes

Gruppe I: HCC nach intrakraniellem Eingriff (Tab. 9)

Diese Gruppe umfaßt 13 Patienten, bei denen die vorausgegangene Operation in der Ausschaltung von Aneurysmen bzw. Angiomen (7), Tumorresektionen (5) und Entfernung eines intrazerebellären Hämatoms (1) bestand. Bei einem Patienten (Pat. 1) bestand tiefste Bewußtlosigkeit ohne Reaktion auf Schmerzreize, bei zwei anderen eine starke Bewußtseinstrübung (Pat. 2, 3), die bei einem Patienten mit Zeichen intrakranieller Drucksteigerung (Pat. 2), bei dem anderen mit Meningismus und Pyramidenbahnzeichen verbunden war (Pat. 3). Acht Patienten dieser Gruppe fielen durch ein schweres psychoorganisches Syndrom auf. Dies ging bei einem Fall (Pat. 4) mit so hochgradiger Schwäche der Beine einher, daß der Patient bettlägerig war. Bei drei weiteren Patienten (Pat. 5, 6, 7) machte sich zusätzlich nur leichter Schwindel bemerkbar. Keine weiteren Symptome neben dem POS zeigte eine Patientin (Pat. 8). Ein progressives POS mit Meningismus bildete den Residualzustand nach präoperativer passagerer Bewußtlosigkeit in einem anderen Falle (Pat. 9). Bei den verbleibenden zwei Patienten mit POS sowie einer Patientin ohne psychische Alterationen (Pat. 10, 11, 12) standen die Zeichen intrakranieller Drucksteigerung mit Kopfschmerzen, Erbrechen, Stauungspapille bzw. N. VI-Parese, kombiniert mit ataktischen Gangstörungen, im Vordergrund. Die Symptomatik der letzten Patientin dieser Gruppe (Pat. 13) ist mit Kopfschmerzen, Schwindel und Gangunsicherheit bei echoencephalographisch kaum vergrößertem Ventrikelsystem weniger charakteristisch. Die Diagnose des HCC durch Mißverhältnis zwischen Liquorproduktion und -resorption wurde bei ihr durch die Anamnese erhärtet (Zustand nach Entfernung eines Kleinhirnbrückenwinkeltumors).

Auf paraklinische Untersuchungen wurde bei einer Patientin mit Torkildsen-Drainage (Pat. 2) verzichtet. Die Zeichen intrakranieller Drucksteigerung indizierten als Hinweis auf die inadäquate Funktion der Drainage eine Ventilimplantation. In den anderen Fällen wurde die Ventrikelerweiterung echoencephalographisch (8 mal) bzw. computertomographisch (3 mal) nachgewiesen. Zusätzlich fertigten wir ein Ventrikulogramm, ein Pneumencephalogramm und bei vier der fünf Patienten mit klinisch für NPH typischer Symptomatik (Pat. 4, 5, 6, 7) ein CT mit Amipaque oder eine RISA-Studie an. Während das CT mit Amipaque wegen Minderdurchblutung durch Gefäßspasmus ergebnislos blieb (Pat. 6), zeigten die RISA -Szintigramme eine auf NPH hinweisende Verteilung mit ventrikulärem Reflux, maximaler Ventrikelkontamination nach 20 - 22 Stunden und fehlender Kontrastmittelanreicherung in den basalen Cisternen (Pat. 4) oder nur geringer Kontamination der basalen Cisternen und des Subarachnoidalraumes (Pat. 5, 7).

Tab. 9: Symptomatik des HCC nach intrakraniellem Eingriff (Gruppe I)

Pat.	Alter	OP	BWL	POS	ZID	Diag.
1	41	A	+			E / CAG
2	61	T	+		+	-
3	44	A	+			E
4	62	T		+		E / RISA
5	53	T		+		CT / PE / RISA
6	41	A		+		E / CT / CTA / Szinti
7	41	A		+		E / CT / RISA / Szinti
8	48	A		+		E
9	42	A		+		CAG
10	33	H		+	+	E
11	36	T		+	+	E / VG
12	24	A			+	-
13	35	T				E

Diag. = paraklinische Diagnostik
OP = Art des intrakraniellen Eingriffes
BWL = Bewußtlosigkeit
ZID = Zeichen intrakranieller Drucksteigerung
A = Ausschaltung eines Aneurysmas bzw. Angioms
T = Tumorresektion
H = Ausräumung eines intrazerebellären Hämatoms
E = Echoencephalogramm
CT = Computertomogramm
PE = Pneumencephalogramm
Szinti = Szintigramm
CTA = Computertomogramm mit Amipaque
VG = Ventrikulogramm
CAG = Carotisangiogramm

Gruppe II: HCC nach SAB (Tab. 10)

Bei 9 Patienten entwickelte sich ein HCC nach Subarachnoidalblutung. Die Anamnese weist bei 7 von ihnen Kopfschmerzen auf, die gefolgt sind von passagerer (2) oder bleibender Bewußtseinsstörung (5) entsprechend einem Schweregrad II bzw. III der international üblichen Einteilung nach BOTTEREL (8). Die Bewußtseinstrübung ging in einen Residualzustand in Form eines POS mit Verwirrtheit, teilweiser Desorientierung und Verlangsamung über. Ein Patient war bei der Aufnahme somnolent, ohne daß ein akutes, initiales Ereignis rekonstruiert werden konnte (Pat. 19). Von diesen 9 Patienten zeigten 6 meningeale Zeichen. Eine Patientin (Pat. 22) wies nach der SAB lediglich meningeale Zeichen ohne jede psychische Einschränkung auf. Im CT zeigte sich bei ihr eine mittelgradige Dilatation des Ventrikelsystems mit periventrikulärem Ödem. Bei den anderen Patienten wurde der HCC durch das Echoencephalogramm diagnostiziert.

Tab. 10: Symptomatik des HCC nach SAB (Gruppe II)

Pat.	Alter	akuter Beginn	BWL konst.	BWL passager	POS	M	ZID	Diag.
14	36	+	+			+		E
15	39	+	+			+		E / VAG
16	58	+	+			+		E / CAG / VG
17	50	+	+					E
18	48	+	+			+		E
19	40		+					E / CAG
20	63	+		+	+		+	E
21	61			+	+	+	+	E / CAG
22	63					+		CT

M = Meningismus

VAG = Vertebralisangiogramm

Gruppe III: HCC posttraumatisch (Tab. 11)

Sechs Patienten entwickelten posttraumatisch einen HCC. Vier von ihnen waren tief bewußtlos (Pat. 23, 24, 25, 26) und zeigten Hemiparesen (HP) (3) und Pyramidenbahnzeichen (PZ) (2). Ein Patient (Pat. 27) war nach wiedererlangtem Bewußtsein, aber bleibender retrograder Amnesie stark wesensverändert: er war enthemmt, sehr unruhig und pathologisch freßsüchtig. Nur ein Patient (Pat. 28), der verschiedene, schwere Traumen in der Kindheit erlitten hat und seitdem von generalisierten Krämpfen befallen wird, wies ein POS im Sinne von psychischer Verlangsamung mit Schwerfälligkeit, auch beim Sprechen, und daneben Gleichgewichtsstörungen auf. Es bestand bei ihm jedoch Verdacht auf intrakranielle Drucksteigerung bei Kopfschmerzen und angedeuteter sekundärer Sellaveränderung (Tab. 11). Das Vorliegen eines HCC ergab in einem Fall das RISA-Szintigramm mit ventrikulärer Nuklidanreicherung (Pat. 23). In vier Fällen wurde ein Pneumencephalogramm (PE) durchgeführt. Es wurde bei zwei Patienten (Pat. 24, 27) im Sinne einer Markatrophie gedeutet; auch bei den beiden anderen Patienten kommunizierten die dilatierten Ventrikelräume, ein subarachnoidaler Block lag nur bei einem Patienten (Pat. 23) vor.

Tab. 11: Symptomatik bei HCC posttraumatisch (Gruppe III)

Pat.	Alter	BWL	POS	ZID	Diag.
23	21	+			E / PE / RISA
24	60	+			E / PE
25	25	+			E
26	64	+			E
27	20		+		E / PE
28	25		+	+	PE

Gruppe IV: HCC postentzündlich (Tab. 12)

In den drei Fällen von HCC bei anamnestisch bekannter Entzündung (1 Tbc, 1 Encephalitis, 1 Sarkoidose) war das organische Psychosyndrom bei drei Patienten zu finden zusammen mit Hirndruckzeichen (Kopfschmerz 3, Erbrechen 1, sek. Sellaveränderung 1, Stauungspapille 2) und Paresen bzw. Tetraspastik, die bei zwei der Patienten (Pat. 30, 31) hauptsächlich die unteren Extremitäten betrafen und folglich zu Gangstörungen führten.

Zur weiteren Diagnostik diente allein das CT in einem Falle (Pat. 29). Es kam eine Dilatation der Seitenventrikel und des dritten Ventrikels zur Darstellung. In Kombination mit einem Pneumencephalogramm bei einem anderen Patienten (Pat. 30) zeigten beide Untersuchungen ein kommunizierendes, mittelgradig dilatiertes Ventrikelsystem, ebenso wie das alleinige Pneumencephalogramm bei einer weiteren Patientin (Pat. 31).

Tab. 12: Symptomatik bei HCC postentzündlich (Gruppe IV)

Pat.	Alter	ZID	POS	GS	Diag.
29	36	+	+	+	E / CT
30	19	+	+	+	E / CT / PE
31	37	+	+		E / PE

Gruppe V: Sonstige (Tab. 13)

Drei Patienten, bei denen technisch aufgrund des Computertomogramms (2), Pneumencephalogramms (1) und Ventrikulogramms (1) die Diagnose HCC gestellt wurde, lassen sich keiner der vorher beschriebenen ätiologischen Gruppen unterordnen. Es handelt sich einmal um eine Ventrikelmißbildung (Holoprosencephalie (Pat. 32), die seit 20 Jahren mit Grand-mal Anfällen einhergeht, daneben in letzter Zeit zu einem progredienten POS und ständigen Kopfschmerzen führte. In den beiden anderen Fällen liegt eine fragliche (Pat. 33) bzw. sichere (Pat. 34) Neurofibromatose Recklinghausen vor. Beide Patienten zeigten eindeutige Zeichen intrakranieller Drucksteigerung und Gleichgewichtsstörungen, einer mit zusätzlichem Meningismus und leichtem POS, einer mit progredienter, spastisch-ataktischer Schwäche der Beine und pathologischen Romberg- und Babinski-Zeichen, wobei durch die Zusatzuntersuchungen ein intrakranieller raumfordernder Prozeß und ein HCO ausgeschlossen wurde.

Tab. 13: Symptomatik der sonstigen HCC (Gruppe V)

Pat.	Alter	Ätiol.	POS	ZID	Diag.
32	42	Mißbildung	+	+	PE / CT
33	31	Metastasen? Recklinghausen?	+	+	VG
34	29	Recklinghausen		+	CT / CAG / Szinti

Gruppe VI: HCC idiopathisch (Tab. 14)

Unsere Gruppe von idiopathischem HCC bestand aus zehn Patienten, von denen fünf dem von ADAMS (1) beschriebenen klinischen Bild des Normaldruckhydrocephalus entsprachen. Sie zeigten ein POS mit Merkschwäche (5), Verlangsamung (3), Desorientierung (3), intellektuellem Abbau (4), Antriebsverarmung (2) und Depression (1). Drei von ihnen präsentierten das volle Bild einschließlich Gangstörung und Inkontinenz (Pat. 35, 36, 37), bei einer Patientin trat nur Inkontinenz hinzu (Pat. 38). Gemeinsam war ihnen allen das Fehlen von Zeichen intrakranieller Drucksteigerung oder sonstigen neurologischen Ausfällen und die seit längerem (3 Monate bis 5 Jahre) bestehende Anamnese. Die Sprache eines dieser Patienten (Pat. 35) war dysarthrisch und verlangsamt.

Da eine Liquorresorptionsstörung als Ursache dieser Symptomatik vermutet wurde, trafen wir bei allen fünf Patienten besondere diagnostische Maßnahmen, die 4 mal in einem PE, 3 mal in einem CT (einmal mit Amipaque) und 2 mal in einer RISA-Studie bestanden (Tab. 15).

Das PE zeigte nur in einem Fall (Pat. 37) ein für HCC typisches Bild mit Dilatation aller Ventrikel ohne Luftfüllung der Subarachnoidalräume, in einem Fall (Pat. 35) einen asymmetrischen HCC, in den beiden verbleibenden Fällen mußte es auf einen hirnatrophischen Prozeß deutend interpretiert werden (Pat. 38, 39).

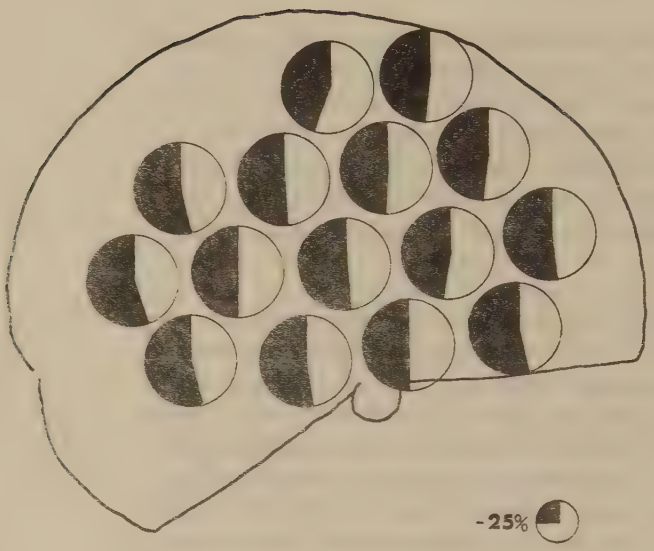
Mit dem CT wurde in allen drei Fällen (Pat. 36, 37, 39) eine allgemeine Erweiterung des Ventrikelsystems bei unauffälligen Subarachnoidalräumen nachgewiesen.

Das RISA-Szintigramm zur Abklärung der Liquordynamik zeigte bei einem Patienten (Pat. 35) ein für NPH typisches Verteilungsmuster mit maximaler Kon-

tamination des dilatierten Ventrikelsystems nach 23 Stunden. Die andere RISA-Studie (Pat. 36) war nicht ganz eindeutig für NPH, da sich nach 4 1/2 Stunden basale Cisternen, Subarachnoidalräume und Interhemisphärenspalt darstellten. Die Ventrikelkontamination, die nie stärker war als in den übrigen Liquorräumen, war nach 22 Stunden wieder relativ gering.

In einem Fall (Pat. 39) wurde das CT mit Amipaque zur Diagnostik der Liquorresorptionsstörung durchgeführt. Auch hier war keine klare Abgrenzung zur Hirnatrophie möglich. Nach 3 Stunden lag ein nicht pathologisches Verteilungsmuster vor, nach 6 Stunden waren die basalen Cisternen noch dargestellt, das Ventrikelsystem isodens. Nach 18 Stunden hatte die Ventrikelkontamination abgenommen, in den basalen Cisternen und über der Konvexität zeigte sich keine Kontrastmittelanreicherung mehr.

Ein fraglicher Gefäßprozeß mußte bei nur einer Patientin abgeklärt werden (Pat. 37). Es ergab sich Doppler-sonographisch wie auch nach Messung der regionalen Hirndurchblutung, die eine Minderperfusion der linken Hemisphäre auf 40 - 50 % vor und nach Liquorentnahme erbrachte (Abb. 9), ein Hinweis auf einen HC e vacuo infolge eines Gefäßprozesses.



-25%

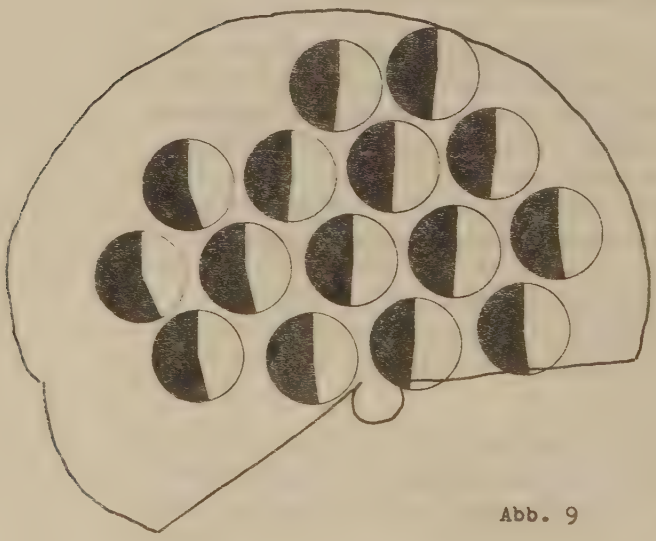


Abb. 9

Quantitative Messung der regionalen Hirndurchblutung
Ausgangsbedingungen (oben): MABP: 90 mmHg; $aPCO_2$: 37 mmHg

2. Messung (unten) nach lumbaler Entnahme von 10 cc Liquor: nahezu unveränderte schwere generalisierte Minderdurchblutung über der gesamten rechten Hemisphäre (Mittelwert: 24 ml/100g/min; normal: 50 ml/100g/min)

Bei allen fünf verbleibenden Patienten dieser Gruppe machten sich Zeichen der Drucksteigerung bemerkbar (1 Stauungspapille, 4 Kopfschmerzen, 2 Erbrechen, 3 sek. Sella). Sie entsprachen also nicht dem NPH im engeren Sinne. Bei keinem entwickelte sich eine Inkontinenz, GS mit leichtem POS lagen 2 mal vor (Tab. 14). Sie unterschieden sich auch altersmäßig mit einem bei 40 Jahren liegenden Schnitt von den NPH-Patienten, bei denen das Durchschnittsalter 65 Jahre betrug.

Auch bei diesen Patienten konnte der HC communicans nur durch paraklinische Untersuchungen verifiziert werden. Während es sich bei einer Patientin (Pat. 41) um eine Ausschlußdiagnose eines raumfordernden Prozesses handelte mittels der Hirnszintigraphie und des CT, nachdem letzteres nur eine Erweiterung der Seitenventrikel und des dritten Ventrikels sichtbar gemacht hatte, konnten wir bei den anderen vier Patienten eine Liquorresorptionsstörung positiv nachweisen: 2 mal mit dem PE (Pat. 44, 41: Erweiterung aller Ventrikelteile, subarachnoidaler Block), bei zwei Patienten mit dem RISA-Szintigramm (Pat. 40, 43: ventrikuläre Stase mit Maximum nach 19 bzw. 24 Stunden), bei einer Patientin (Pat. 42) mit CT nach KM-Gabe. Drei Patienten mit idiopathischem HC communicans wurden arteriographiert. Alle Aufnahmen zeigten den typischen hydrocephalen Verlauf der Arterien, gaben aber keine zusätzliche Information bezüglich Ätiologie oder Differentialdiagnose (z.B. Gefäßsklerose).

Tab. 14: Symptomatik bei idiopathischem HCC (Gruppe VI)

Pat.	Alter	POS	GS	IK	ZID	Diag.
35	51	+	+	+		PE / RISA / VG
36	75	+	+	+		CT / RISA
37	68	+	+	+		CT / PE / rCBF
38	64	+		+		PE / E
39	67	+				CT / PE / CTA
40	54	+	+		+	CT / RISA
41	64				+	CT / PE / Szinti
42	39				+	CTA
43	21	+			+	E / VG / RISA
44	22				+	E / PE

IK = Inkontinenz
rCBF = regionale Hirndurchblutungsmessung

Tab. 15: Paraklinische Diagnostik bei idiopathischem HCC ohne Zeichen intrakranieller Drucksteigerung

Pat.	PE	CT	CTA	RISA	rCBF
35	±			+	
36		+		±	
37	+	+			-
38	-				
39	-	+	±		

\+ typisch für NPH
± fraglich
\- atypisch für NPH

F. Ventilart und Komplikationen

Das Verteilungsmuster der verwandten Ventilarten beim HCC ist ähnlich dem beim HCO. In den Fällen bekannter Ätiologie (34) standen 9 Heyer-Ventile gegenüber 25 Hakim-Modellen (15 Hoch-, 10 Mitteldruckventile). In den Fällen von idiopathischem HCC wurden 1 Heyer-, 5 Hakim-Hochdruck- und 4 Hakim-Mitteldruckventile implantiert. Als zusätzliches Ventil oder nach Revision setzten wir 1 Hoch- und 3 Mitteldruckventile nach Hakim ein. In der Regel wurden ventrikulo-atriale Ableitungen gelegt. Ventrikulo-peritonealer Systeme bedienten wir uns nur in ganz speziellen Indikationen, wie Undurchgängigkeit der V. jugularis oder Schwierigkeit, den Herzkatheter einwandfrei über das Venensystem vorzuschieben, z.B. bei großer Struma (Pat. 32).

Nach Drainagen beim HCC traten Komplikationen in 31,5 %, d.h. bei 12 von 38 der Hakim-Ventile auf, die in drei Fällen eine Revision, in vier Fällen eine Entfernung, in einem Fall eine zeitweilige Unterbindung notwendig machten. Die Revision mußte vorgenommen werden wegen Sepsis (4 mal) und Unterdrucksymptomen (1 mal), eine Lagekorrektur des Ventrikelkatheters (1 mal). Bei der Patientin mit peritonealer Ableitung trat eine periphere Wundinfektion auf. Passagerer Unterdruck (3 mal) und Sepsis (1 mal) erforderten in den anderen Fällen keine Revision. Bei einem Patienten wurde zur Verbesserung der Förderleistung auf der anderen Seite ein zweites Ventil angelegt.

Bei 8 von 10 Heyer-Ventilen lagen während der Beobachtung durch unsere Klinik, die sich bei zehn Patienten bekannter Ätiologie und einem Patienten mit idiopathischem HCC auf die postoperativen Angaben beschränkte, in den anderen Fällen durchschnittlich 18 Monate betrug (im Einzelfall bis zu 8 Jahren bei

bekannter Ätiologie, bis zu 5 1/2 Jahren beim idiopathischen HCC), keine Komplikationen vor. Bei einer Patientin mit Heyer-Ventil (Pat. 31) bildete sich zunächst ein subkutaner Abszeß. Nach 1 Jahr traten Zeichen einer Ventilsepsis auf. Diese wurde in einem auswärtigen Krankenhaus nicht diagnostiziert und führte zum Tode der Patientin. Bei einer anderen Patientin mit Pudenz-Heyer-Ventil (Pat. 37) bestätigte sich der Verdacht auf ein subdurales Hämatom durch die Revision nicht. Eine später auftretende Sepsis konnte konservativ behandelt werden (Tab.16).

Tab. 16: Ventilkomplikationen bei HCC

	Hakim	Pudenz -Heyer
Anzahl Patienten	34	10
Anzahl Ventile	38	10
Komplikationen gesamt	12 (31,5%)	2 (20%)
Komplikationen mit Revision	7	1
" " wegen Sepsis	4	-
" " " Unterdruck	1	1
" " " Lagekorrektur	1	-
" " " Liquorkissen	1	-
Komplikationen ohne Revision	5	1
Ursache Sepsis	1	1
" Unterdruck	3	-
" inadäquate Förderleistung	1	-
" Abszeß	-	1

G. Postoperativer Verlauf

Gruppe I: HCC nach intrakraniellem Eingriff (Tab. 17)

In dieser Gruppe wurde in neun Fällen eine Verkleinerung des Ventrikelsystems, davon 7 mal auf normale Werte gemessen. Nur bei einem Patienten (Pat. 5) blieb die Weite des dritten Ventrikels unverändert (11 mm). Er war an einem malignen Hämangioblastom operiert und anschließend in zwei Serien bestrahlt worden. Bei der intraoperativen Messung war der Liquordruck nicht erhöht. Dieser Patient wies ein unverändert schweres POS auf nach Ventilimplantation, die Gangstörungen verstärkten sich, Kopfschmerzen und Inkontinenz traten zusätzlich auf.

Zeichen intrakranieller Drucksteigerung, die vor der Drainage bei vier Patienten vorgelegen hatten (Pat. 2, 10, 11, 12), waren bei den Patienten mit nach dem Ventil normal weitem Ventrikelsystem (Pat. 10, 11) nicht mehr nachweisbar; sie besserten sich bei einem Patienten, dessen genaue Ventrikelweite uns nicht vorliegt (Pat. 2).

Die Bewußtseinslage besserte sich bei sechs Patienten, in vier Fällen blieb sie unverändert (bei einem Patienten (Pat. 1) trotz eines zweiten Ventils, das zu einer Normalisierung der Ventrikelweite führte).

Gang- und Gleichgewichtsstörungen wurden in vier Fällen positiv, in zwei Fällen nicht beeinflußt und verstärkten sich bei einem Patienten (Pat. 5, s.o.).

Nach 2, 6 bzw. 14 Wochen verstarben drei Patienten (Pat. 2, 9, 12) an zentraler Regulationsstörung.

Tab. 17: Postoperativer Verlauf Gruppe I
nach intrakraniellem Eingriff

Pat.	Ventrikelweite prä	post	Bewußtseinslage	
1	10	7	bewußtlos	(=)
2	------		POS	(+)
3	14	11	intermittierende Aufklarung	(+)
4	10	8	POS	(+)
5	11	11	POS	(=)
6	12	5	POS	(=)
7	10	6	POS	(=)
8	12	5	o.B.	(+)
9		8	POS	(-)
10	14	5	o.B.	(+)
11		5	o.B.	(+)
12	------		------	---
13	8	5	o.B.	(=)

\+ gebessert
= unverändert
\- verschlechtert

Gruppe II: HCC nach SAB (Tab. 18)

Durch Anlegen eines Ventils konnte bei vier der neun Patienten die Bewußtseinslage zum Teil wesentlich gebessert werden (Pat. 15, 16, 17, 20), während sie bei drei Patienten unverändert schlecht blieb (Pat. 18, 19, 21). Angaben über Veränderungen der Ventrikelweite liegen bei drei Patienten vor: der Rückgang der Ventrikelweite um 4 mm auf 10 bzw. 11 mm ging mit völliger Aufklarung (Pat. 17) bzw. unverändertem POS (Pat. 21) einher; im dritten Fall blieb die Ventrikelweite im Verlauf bis zur Operation des Aneurysmas unverändert. Drei Patienten verstarben innerhalb von 3 Monaten an den Folgen der schweren Subarachnoidalblutung oder eines Blutungsrezidivs.

Tab. 18: Postoperative Symptomatik Gruppe II (SAB)

Pat.	Ventrikelweite prä		post	Bewußtseinslage	
14	12		--	---	
15	12	12	23	schweres POS	(+)
16	----------			leichtes POS	(+)
17	15		11	aufgeklart	(+)
18	19		--	Koma	(=)
19	11		--	schweres POS	(=)
20	12		--	POS	(+)
21	14		10	POS	(=)
22	----------			---	

Gruppe III: HCC posttraumatisch (Tab. 19)

Der Vergleich der Weite des dritten Ventrikels bei den sechs Patienten mit HCC nach Schädelhirntrauma ergibt eine Normalisierung in vier, keine Änderung in zwei Fällen. In den vier Fällen, in denen sie sich fast bzw. ganz normalisierte (5 - 8 mm), trat bei vorher bestehender Bewußtlosigkeit (Pat. 24, 25) eine Aufklarung des Sensoriums ein; es blieb ein POS mit depressiver Verstimmung. Einer dieser Patienten (Pat. 24) verstarb nach 2 Monaten nach einem erneuten Sturz an einem akuten subduralen Hämatom, das zum zentralen Kreislaufversagen führte. Zwei Patienten (Pat. 27, 28) zeigten eine, allerdings nur leichte, Rückbildungstendenz des vorher bestehenden POS. In zwei Fällen war die Weite des dritten Ventrikels unverändert und ging in einem davon mit seit dem Trauma fortbestehender Bewußtlosigkeit einher (Pat. 26), im anderen Fall trotzdem mit einer Aufhellung, die aber wahrscheinlich auf eine verbesserte zerebrale Durchblutung nach angiographisch verifizierter Rekanalisierung der A. cerebri media zurückzuführen ist (Pat. 23) (Tab. 19).

Tab. 19: Postoperative Symptomatik Gruppe III: posttraumatisch

Pat.	Ventrikelweite prä	post	Bewußtseinslage	
23	10	10	o.B.	(+)
24	12	8	leichtes POS	(+)
25	12	7	leichtes POS	(+)
26	12	12	bewußtlos	(=)
27	10	7	POS	(+)
28		5	POS	(+)

Gruppe IV: HCC postentzündlich (Tab. 20)

Nach Liquorableitung trat in dieser Gruppe einmal eine Rückbildung des dritten Ventrikels auf Normgröße ein (Pat. 30); gleichzeitig besserten sich POS und GS, während Zeichen intrakranieller Drucksteigerung nicht mehr nachweisbar waren. In einem Fall unveränderter Ventilgröße (20 mm) zeigten sich ebenfalls keine Hirndrucksymptome und Gangstörungen mehr; das POS hatte sich zurückgebildet (Pat. 29). Eine Patientin starb nach vorübergehender subjektiver Besserung nach 2 Jahren unter den Zeichen einer Ventilsepsis und gleichzeitiger Lobärpneumonie (Pat. 31) (Tab. 20).

Tab. 20: Postoperative Symptomatik Gruppe IV: postentzündlich

Pat.	Ventrikelweite prä	post	Bewußtseinslage	
29	20	20	o.B.	(+)
30	10	5	leichtes POS	(+)
31		10	POS	(=)

Gruppe V: Sonstige

Bei der Patientin mit Ventrikelmißbildung (Pat. 32) zeigten Echo und CT keinen Unterschied zur präoperativen Messung. Es bestand trotz vorübergehender geringer Besserung weiterhin ein deutliches POS. Bei dem zweiten Patienten dieser Gruppe mit POS und Hinweisen auf Drucksteigerung (Pat. 33) verzeichneten wir direkt im Anschluß an die Drainage eine deutliche Besserung dieser Beschwerden. Drei Monate später verstarb der Patient. Die Ursache konnte nicht eruiert werden. Unter Gangstörungen, Kopfschmerzen

Sehverschlechterung (STP) hatte der dritte Patient gelitten (Pat. 34). Bei ihm ging eine Verengung des dritten Ventrikels auf 8 mm mit Sistieren von Kopfschmerz und Schwindel, Rückbildung der STP und beträchtlicher Minderung der Gangstörungen einher.

Gruppe VI: Idiopathisch (Tab. 21)

Fünf Patienten dieser Gruppe entsprachen dem klinischen Bild des NPH (Pat. 35 - 39). Lediglich einer von ihnen zeigte eine auffallende Besserung (Pat. 36). Präoperativ bestand ein ausgeprägtes POS mit Kontaktunfähigkeit und Desorientierung zu Ort, Zeit und eigener Person, daneben parkinsonähnliche Gangstörungen, Inkontinenz für Stuhl und Urin, ein mittelgradig erweitertes Ventrikelsystem. Bekannt waren außerdem eine allgemeine Angiosklerose, ein latenter Diabetes mellitus und eine Hyperuricämie. Direkt postoperativ änderten sich weder klinisches Bild noch Ventrikelweite; bei der Kontrolluntersuchung nach 2 Monaten war die Weite des dritten Ventrikels von 12 auf 8 - 9 mm zurückgegangen und weder Gangstörungen noch Inkontinenz waren vorhanden. Der Patient war ansprechbar, kontaktfähig, voll orientiert, las wieder und bemerkte eine ständige Besserung seines Konzentrationsvermögens. Bei der letzten Untersuchung (1 Jahr nach Ventil) fühlte sich der Patient gesundheitlich wohl; er zeigte keinerlei pathologische Symptome. Die Ventrikelweite blieb bei 8 - 9 mm.

Zwei weitere Patienten mit POS, GS, IK (Pat. 37, progredient seit 3 Jahren) bzw. nur POS (Pat. 39, seit 2 Jahren) zeigten postoperativ ein unverändert weites Ventrikelsystem. Bei ihnen war die Symptomatik ebenfalls in ihrer Ausprägung unbeeinträchtigt.

Ein Patient (Pat. 35) verstarb nach 2 Wochen an einer Bronchopneumonie; eine andere Patientin (Pat. 38) verstarb nach 15 Monaten in einem Altersheim.

Die Todesursache konnte nicht ermittelt werden.

Bei den verbleibenden Patienten mit idiopathischem HCC, die präoperativ alle Zeichen eines gesteigerten intrakraniellen Druckes aufwiesen, waren postoperativ, unabhängig von der Entwicklung der sonstigen Symptomatik, keine Hinweise auf Drucksteigerung nachweisbar. Bei einem Patienten (Pat. 40) blieben bei weiterhin hochgradigem HCC trotz erfolgreich therapierter Hirndruckzeichen POS, GS sowie Hemiparese bei Car. interna Verschluß unverändert; bei annähernd normalisierter Ventrikelweite (7 - 8 mm) in einem anderen Fall (Pat. 43) verstärkte sich das POS, intermittierende Unterdrucksymptomatik führt bei diesem Patienten öfter zu Kopfschmerzen. Eine Patientin (Pat. 41) verstarb bei normalisierter Ventrikelweite nach 8 Monaten. Sie wies bei myatrophischer Lateralsklerose Atrophien und Zungenatrophie, Schlucklähmungen und Tetraspastik auf. Die Grundkrankheit wurde schließlich verlaufsbestimmend (Tab. 21).

Tab. 21: Postoperative Symptomatik Gruppe VI: idiopathisch

Pat.	Ventrikelweite ora → post	POS	GS	IK	Sonstiges
35		-			✝ 2 Wo.
36	H → 12 → 8	+	+	+	subj. beschwerdefrei
37	H → = =	=	=	=	AZ unverändert
38	10 → ?				✝ 15 Mon.
39	M → = =	=			AZ unverändert
40	19 → 19 → =	=	=		Hemiparese unverändert Verschluß d. Car.interna
41	M → 7				✝ 8 Mon. (ALS)
42	? → 14 → 12				vorübergehende Besserung
43	10 → 10 → 7	-	+		Unterdrucksymptome
44	19 → 16 → 7+)				M. Menière, subj. beschwerdefrei

+) 3 Jahre nach Ventilentfernung

H Ventr. hochgradig erweitert
M Ventr. mittelgradig erweitert
\+ gebessert
\- verschlechtert
= unverändert

IV. Diskussion

1. Deutung der Operationsergebnisse bei HC occlusus

Eine palliative Liquordrainage mittels eines atrioventrikulären Shunts wurde bei 143 Patienten mit klinisch und paraklinisch gesichertem HCO durchgeführt. Ziel der Operation war eine Besserung der Symptome, die durch intrakranielle Drucksteigerung hervorgerufen wurden, teils als einzige Maßnahme, teils als erster Schritt in der operativen Behandlung eines die Liquorwege verlegenden Tumors.

Als Parameter der postoperativen Ergebnisse interessierten uns bei diesen Patienten die Entwicklung von Ventrikelweite, Stauungspapille, Kopfschmerzen, darüber hinaus von POS und Erbrechen, die aber als polyätiologische, weniger spezifische Symptome nur bedingt aussagekräftig sind über die intrakraniellen Druckverhältnisse.

Die klinischen Zeichen intrakranieller Drucksteigerung haben sich parallel zur Ventrikelverkleinerung zurückgebildet. In keinem Fall trat eine Verschlechterung ein. Während nur bei 2 von 36 postoperativen Kontrollen die Kopfschmerzen und in 18 von 69 Messungen die Ventrikelweite unverändert blieben, war in allen anderen Fällen eine Besserung zu verzeichnen. Im Gegensatz dazu zeigten sich POS in 18 von 43 und Erbrechen in 5 von 16 Fällen unbeeinflußt; eine Bestätigung dafür, daß nur die direkt durch Drucksteigerung bedingten Symptome sich durch das Ventil bessern(vgl. Tab. 6).

Da es sich bei dieser Arbeit um eine retrospektive Studie handelt, liegen in vielen Fällen prä- oder postoperativ keine Angaben über die uns speziell interessierenden Parameter vor. Die vorhandenen Daten erlauben trotzdem den Schluß, das Anlegen eines Ventils bei HCO mit

entsprechender Symptomatik als erfolgversprechend anzusehen, zumal die bei unserem Patientengut in 34 % aufgetretenen Ventilkomplikationen (mit einer Infektionsrate von 6 %) und dadurch in 25 % der Fälle notwendig gewordene Ventilrevision und -unterbindung bzw. -erneuerung im unteren Bereich der in der Literatur angegebenen Werte liegt (36,45). Die durch die Liquorpassagebehinderung aufgetretene Druckerhöhung beeinflußte den Krankheitsverlauf nach Anlegen eines Ventils nicht mehr entscheidend. Dieser hing nun hauptsächlich von der Grundkrankheit ab, die bei 19 von 36 Patienten direkt bzw. nach einer erneuten Operation im ersten Jahr nach Ventil zum Tode führte. Da eine konservative medikamentöse Therapie des gesteigerten Liquordruckes mit hypertonen Lösungen oder Azetazolamid nur sehr geringe, aufschiebende Wirkung bis zur Beseitigung des mechanischen Hindernisses hat (17), ist das Anlegen eines atrioventrikulären Shunts als Methode der Wahl zu betrachten bei inoperablen Tumoren und Aquäduktstenosen, die zu einer kritischen Steigerung des Schädelinnendruckes führen (13,14).

Die Komplikationsrate betrug bei den Kugelventilen (Hakim) 32,3 %, bei den Schlitzventilen (Pudenz-Heyer) nur 15,7 % (vergl. Tab. 5). Zur Erklärung der relativ hohen Rate bei den Hakim-Ventilen im Vergleich mit den Heyer-Ventilen muß zunächst berücksichtigt werden, daß sich der früher benutzte Cordis-Ventrikelkatheter aufgrund seines wenig starren Materials als ungünstig erwiesen hat, da er im Liquorraum flottierte und schnell Kontakt mit der Ventrikelwand oder dem Plexus bekam und so verstopfte. Er wird daher nicht mehr von uns verwandt. Darüber hinaus ist die Infektionsgefahr bei den Hakim-Ventilen aus zwei Gründen erhöht: zunächst durch die direkten perkutanen Punktionen der Ventilkammer (diese Möglichkeit besteht bei Schlitzventilen nicht), dann wegen des zur Blutbahn offenen Systems (bei der Heyer-Ventileinheit bildet das distal liegende Ventil eine gewisse Schranke). Die bei den Hakim-Ventilen häufiger beobachtete Unterdrucksymptomatik erklärt sich aus

dem beim Kugelmechanismus besonders erheblich auftretenden Siphon-Effekt, d.h. bei Positionsänderung des Körpers und die dadurch auftretenden Druckgefälle im Liquorsystem kommt es zu einem ungebremsten Fluß durch die Ventileinheit bis zu hohen negativen intrakraniellen Drucken. Jedoch muß man berücksichtigen, daß in die Auswahl der Ventilart für die jeweiligen Patienten auch die Tatsache mit eingeht, daß das Hakim-Ventil bevorzugt bei Problempatienten, z.B. mit erhöhter Zellzahl oder erhöhtem Eiweißgehalt des Liquors, eingebaut wird, da in diesen Fällen die Schlitzventile sehr bald einen Funktionsausfall wegen Verstopfung zeigen würden.

2. Deutung der Operationsergebnisse bei HCC mit Zeichen intrakranieller Drucksteigerung (Tab. 22, 23)

Eine Reihe von Patienten wies bei GS und POS zusätzlich Zeichen des gesteigerten intrakraniellen Druckes auf, wobei die paraklinischen Untersuchungen einen HCO ausschlossen und auf einen HCC wiesen. Bei diesen Patienten kam es offenbar folglich initial oder intermittierend zu Druckerhöhungen durch Liquorresorptionsstörungen. Da die einmalige intraoperative Ventrikeldruckmessung nicht unter Standardbedingungen durchgeführt wird, ist die Aussage dieses Wertes für den Liquordruck ziemlich gering, während die klinischen Zeichen der Drucksteigerung eindeutig sind.

Bis auf zwei Fälle ist bei diesen Patienten ein Vergleich der Ventrikelweite vor und nach der Liquordrainage möglich. Er zeigt eine Rückbildung der Ventrikelerweiterung in 11 von 14 Fällen, bei sieben Patienten bis zu einem normal weiten dritten Ventrikel. Nur in drei Fällen änderte sich die Ventrikelweite nicht. Dabei handelte es sich in einem Fall um eine Ventrikelmißbildung (Holoprosencephalie, Pat. 32). Der T-Test, angewandt auf die prä- und postoperative Ventrikelweite erwies sich bei einer Irrtumswahrscheinlichkeit von 5 % ($p = 0,05$) als signifikant ($T = 4,11$).

Zeichen intrakranieller Drucksteigerung, wie Kopfschmerzen, Erbrechen, Stauungspapille, traten direkt nach Anlegen des Shunts bei drei der siebzehn Patienten wieder auf (Pat. 31, 33, 43), bei einer Patientin (Pat. 42) erst nach einem symptomfreien Intervall von 4 Monaten.

So kann man bezüglich der Ventrikelweite und der Zeichen intrakranieller Drucksteigerung von einer eindeutigen Tendenz im Sinne einer Besserung nach Anlegen eines Ventils auch beim HCC sprechen, während die Entwicklung der für HCC typischen Symptome, wie psychoorganisches Syndrom und Gangstörungen, bei unseren Patienten keine klare Richtung erkennen ließ: zehn Patienten fielen präoperativ durch ein POS auf; postoperativ war es bei zwei Patienten völlig behoben, bei drei Patienten weniger stark ausgeprägt. Die Entwicklung des POS zeigte keine Korrelation mit der Änderung der Ventrikelweite. Die präoperativ bei neun Patienten bestehenden Gangstörungen zeigten nach der Shuntimplantation in 5 Fällen eine fast vollständige, in 1 Fall eine leichte Rückbildung. Bei drei Patienten hatte das Ventil keinen Einfluß auf die Gangsymptomatik.

Bei den für HCC typischen Symptomen läßt sich also keine eindeutige Entwicklung durch die operative Liquorableitung ablesen.

Achtzehn Patienten wurden mit Bewußtlosigkeit aufgenommen (siehe Tab. 23). In all diesen Fällen ging ein akutes Ereignis voraus (11 SAB, 4 Traumen, 2 OP). Wegen der prekären Situation der Patienten wurde auf zeitraubende Untersuchungen zum Nachweis eines HCC verzichtet. Bei diesen Patienten hing das Ergebnis von der Schwere des auslösenden Ereignisses ab. Lag eine Rezidivblutung in dem Subarachnoidalraum oder eine intrazerebrale Blutung mit Ventrikeleinbruch vor (5 Fälle), konnte auch eine Drainage die Bewußtseinslage nicht oder nur minimal bessern; handelte es sich um eine Impressionsfraktur oder die erste bzw. SAB niedrigeren Grades mit entsprechend

günstigerer klinischer Symptomatik (keine Streckkrämpfe), trat nach Ventil eine deutliche Aufhellung des Bewußtseins ein (7 Fälle). Bei einem Patienten, der erst 7 Monate nach schwerem Trauma mit anschließender Bewußtlosigkeit in unsere Klinik kam, blieb das zu diesem Zeitpunkt hochgradige POS unverändert. Die Änderung der Ventrikelweite verlief dabei nicht parallel der klinischen Entwicklung. Die Weite des dritten Ventrikels blieb in 2 von 9 Fällen konstant, davon einmal bei unveränderter Bewußtseinslage, einmal bei Aufklarung (wegen Hirndurchblutungsverbesserung ?), nahm in den 7 anderen Fällen um 3 - 5 mm ab, unabhängig davon, ob es zu einer völligen, teilweisen oder gar keiner Aufhellung des Sensoriums kam.

Zusammenfassend läßt sich eine positive Beeinflußbarkeit der Ventrikeldilatation und der Zeichen intrakranieller Drucksteigerung durch das Anlegen eines Ventils beim HCC mit Zeichen erhöhten Schädelinnendruckes ablesen. Eine Besserung der Bewußtseinslage hängt in erster Linie von der Schwere der Ausgangssituation des Patienten ab. Ein positiver Einfluß des Shunts auf POS und Gangstörung muß nach den von uns beobachteten Verläufen fraglich bleiben.

Tab. 22: Postoperativer Verlauf bei HCC mit Zeichen intrakranieller Drucksteigerung

Pat.	Ätio.	ZID		VW		POS		GS		Ventil	
		prä	post	prä	post	prä	post	prä	post	Art	Kompl.
33	S	+	Ø			+	(+)	Ø		P	
10	O	+	Ø	++	5	+	Ø	+	+	P	
29	E	+	Ø	20	20	+	(+)	+	Ø	HH	
8	O	+	Ø	14	5	+	Ø	+	Ø	HM	
43	I	+	Ø	10	7	+	++	+	Ø	HM	Unterdruck
28	T	+	Ø	++	5	+	+	+	Ø	P	
30	E	+	Ø	+	5	+	(+)	+	+	HH	
13	O	+	Ø	8	5	Ø		+	Ø	HM	
34	S	+	Ø	++	8	Ø		+	(+)	HM	
44	I	+	Ø	19	7	Ø		Ø		HH	Sepsis Entfernung
40	I	+	Ø	19	19	+	+	+	+	HH HM	Sepsis
42	E	+	+	++	12	Ø		Ø		HM	
31	E	+	+	++	10	+	+	Ø		P	Abszeß Sepsis
32	S	+	+	20	20	+	+	Ø		HM*	Liquor-kissen
41	I	+	+	+	8	Ø		Ø		HM	
12	O	+				Ø		+		P	✝ 6 Wo.

I = idiopathisch
E = postentzündlich
O = nach intrakraniellem Eingriff
T = posttraumatisch
S = Sonstige
VW= Ventrikelweite
P = Pudenz Heyer-Ventil
HH= Hakim Hochdruck-Ventil
HM= Hakim Mitteldruck-Ventil
(+) gering ausgeprägt bzw. Ventr. gering erweitert
+ vorhanden bzw. Ventr. mäßig stark erweitert
++ stark ausgeprägt bzw. Ventr. stark erweitert
Ø nicht vorhanden
* peritoneale Ableitung

Tab. 23: Postoperativer Verlauf bei HCC mit präoperativer Bewußtlosigkeit bei intrakranieller Drucksteigerung

Pat.	Alter	Ventrikelweite prä	Ventrikelweite post	Bewußtsein post OP		Ätiologie
17	50	15	11	o.B.	(+)	1. SAB
16	58	——		leichtes POS	(+)	1. SAB b. Aneurysma
25	25	12	8	POS	(+)	Impressionsfraktur
24	60	12	7	POS	(+)	Impressionsfraktur
3	44	14	11	intermittierende Aufklarung	(+)	3. SAB
23	21	10	10	Aufklarung	(+)	Impressionsfraktur
26	64	12	12		(=)	intrazerebrale Blutung
1	41	10	7		(=)	Aneurysma, SAB
18	48	19			(=)	SAB b. Aneurysma
20	63	12		Aufklarung	(+)	SAB 2.-3.Grades
21	61	14	10		(=)	SAB b. Aneurysma
14	36	12	—			SAB b. Aneurysma
27	20	10	7	schweres POS	(=)	gedecktes Schädelhirntrauma
15	39	12	23	verstorben 5 1/2 Mon.		SAB
19	40	11		" 2 1/2 Wo.		SAB
2	61	——		" 3 1/2 Mon.		Angiom OP nach 2. SAB
9	42	——		" 2 Wo.		SAB
22	63	——		" 6 Tg.		3. SAB

3. Deutung der Operationsergebnisse bei Normaldruckhydrocephalus (NPH) (Tab. 24)

Bei der Deutung der postoperativen Ergebnisse stellt sich besonders die Frage nach präoperativ erkennbaren Kriterien, die darauf schließen lassen, daß bei zufriedenstellender Ventilfunktion ein Operationserfolg im Sinne einer postoperativen Besserung der klinischen Symptomatik zu erwarten ist.

Unter dieser Fragestellung interessierte uns besonders die Gruppe der zehn Patienten mit HCC bei Normaldruck, die sich auszeichneten durch das Fehlen von Anzeichen intrakranieller Drucksteigerung (Stauungspapille, Kopfschmerzen, sekundäre Sella) und durch das klinische Bild mit progredientem POS, Gangstörung und Inkontinenz (vergl. III 2, B). Kriterien der Zuordnung zu dieser Gruppe bildeten weiterhin die ätiologischen Faktoren (Ausschluß von Tumoren) sowie die Resultate der paraklinischen Untersuchungen, die auf ein kommunizierendes, dilatiertes Ventrikelsystem mit Störung der Liquorresorption hinwiesen.

Die Gruppe unserer Patienten setzt sich zusammen aus 5 Fällen von idiopathischem NPH und 5 nach intrakraniellem Eingriff entstandenen NPH.

Ausgehend von der Beschreibung des Falles, bei dem es postoperativ zu einer vollständigen Genesung kam, soll versucht werden, aus dem Vergleich der klinischen und paraklinischen Gegebenheiten mit denjenigen der Patienten, bei denen die Operation geringeren oder keinen Erfolg zeigte (s. Tab. 24), Schlüsse zu ziehen über Voraussetzungen für eine optimale Auswahl der Patienten zu einer Ventiloperation, die auch die Belastung der meist älteren Patienten durch einen operativen Eingriff rechtfertigt.

Es handelt sich um einen 75-jährigen Patienten (Pat. 36), bei dem anamnestisch eine allgemeine Angiosklerose, ein latenter Diabetes mellitus und eine Hyperuricämie

bekannt waren. Er litt seit ca. 1 Jahr unter progredientem Abbau seiner intellektuellen Fähigkeiten, verbunden mit Gedächtnisschwäche, die sich bis zur Aufnahme in die hiesige Klinik zu Desorientierung über Ort, Zeit, eigene Person und Kontaktunfähigkeit steigerten. Daneben traten parkinsonähnliche Gangstörungen mit Fallneigung auf und Inkontinenz für Harn und Stuhl. Die Echoencephalographie ergab eine Weite des dritten Ventrikels von 12 mm ohne Mittellinienverlagerung. Computertomographisch stellten wir eine mittelgradige Erweiterung des gesamten Ventrikelsystems fest ohne Hinweise auf einen raumfordernden Prozeß. Die Subarachnoidalräume waren regelrecht und altersentsprechend weit. Da die Liquorszintigraphie mit radiojodmarkiertem Humanalbumin (RISA) dem Verdacht auf das Vorliegen eines NPH nicht widersprach, wurde dem Patienten ein Hakim Hochdruck-Ventil implantiert.

Direkt postoperativ waren klinische Symptomatik, CT und Echo unverändert. Bei der ersten Kontrolluntersuchung nach 2 Monaten erschien der Patient in einem deutlich gebesserten Allgemeinzustand: GS und IK lagen nicht mehr vor, das POS war nur noch andeutungsweise vorhanden, der Patient gab an, wieder zu lesen, zu schreiben, Spaziergänge zu machen. Die Weite des dritten Ventrikels war auf 8 - 9 mm zurückgegangen. Dieser Wert wurde bei der letzten KU (11 Monate nach Ventil) wieder gemessen. Sonst wurden keinerlei Krankheitszeichen mehr vermerkt. Der Patient fühlte sich auch subjektiv ausgezeichnet.

Bei zwei Patienten (Pat. 4, 8) ist eine deutliche, wenn auch nicht vollständige Besserung der klinischen Symptomatik zu verzeichnen. Es handelt sich einmal um einen 62-jährigen Patienten (Pat. 4), bei dem im Laufe von 2 Jahren nach der Operation eines Hypophysentumors Antriebs- und Gedächtnisverluste auftraten, gemeinsam mit weinerlicher Verstimmung. Durch große Schwäche der Beine und Fallneigung war er bettlägerig geworden. Wir maßen einen dritten Ventrikel von 9 - 10 mm und erhielten

ein typisches RISA-Szintigramm (nach 6 Stunden hohe Aktivität in den Ventrikeln, nur geringe in den basalen Cisternen). Nach auch im weiteren Verlauf komplikationsloser atrio-ventrikulärer Drainage mittels eines Hochdruckventils nach Hakim verengte sich der dritte Ventrikel auf 8 mm; die postoperativ einsetzende Rückbildung der GS hielt an. Nach 3 Monaten waren POS und GS deutlich gebessert.

Nach Ausschaltung eines Carotisaneurysmas entwickelte die 48-jährige Patientin (Pat. 8) ein deutliches Psychosyndrom bei einer Ventrikelerweiterung auf 12 mm. Die Patientin erhielt ein Hakim-Hochdruckventil 3 Wochen nach der Aneurysmaoperation, worauf sich die Weite des dritten Ventrikels auf 4 - 5 mm zurückbildete und der psychische Befund sich normalisierte.

Präoperativ ähnlich wie bei dem ersten Patienten (Pat. 36) lagen die Verhältnisse bei einer 68-jährigen Patientin (Pat. 37). Ein progredientes POS bestand bei ihr seit 3 Jahren, GS und Inkontinenz setzten ungefähr 2 Jahre später ein. Im CT wie im PE fanden wir eine Ventrikelerweiterung ohne dilatierte Subarachnoidalräume. Auch das RISA-Szintigramm konnte im Sinne eines NPH gedeutet werden. Bei dieser Patientin wurde zusätzlich die regionale Hirndurchblutung gemessen. Diese zeigte eine auch nach Liquorentnahme nicht verbesserte Minderdurchblutung der linken Hemisphäre von 40 - 50 %, ein Befund, der nach MATHEW (35) für das Vorliegen eines Gefäßprozesses als Ursache der Ventrikeldilatation spricht. Auch die später durchgeführte Doppler-Sonographie unterstützte diese Hypothese (Gefäßstenose am Abgang des Tr. brachiocephalicus). Aufgrund der für NPH typischen klinischen Symptomatik und der Befunde von CT, PE und RISA wurde ein Heyer-Hochdruckventil implantiert. Postoperativ trat eine rezidivierende Faciohemiparese auf. Ein subdurales Hämatom als Ursache wurde ausgeschlossen. Auch die letzte Kontrolluntersuchung (2 Monate nach Ventil) zeigte eine unveränderte Symptomatik mit schwerem POS (die Patientin ist gerade ansprechbar), Gangstörun-

gen, Inkontinenz und ein unverändert weites Ventrikelsystem im CT-Bild. Es ist anzunehmen, daß die verminderte Hirndurchblutung bei dem schweren cerebralen Gefäßprozeß hier die entscheidende Rolle für die ausbleibende Zustandsänderung spielte. Doppler und rCBF sowie der postoperative Verlauf sprechen dafür, daß es sich bei dieser Patientin um einen HC e vacuo handelte.

Unverändert in Bezug sowohl auf die Ventrikelweite (CT) als auf das POS blieb das Krankheitsbild einer weiteren Patientin (Pat. 39, 67 Jahre alt, idiopathisch), bei der es sich retrospektiv ebenfalls eher um eine Hirnatrophie als um einen NPH gehandelt haben dürfte. Bei seit 2 Jahren bestehendem psychoorganischen Syndrom wies sie außer einer sensorischen Aphasie keinerlei pathologische Zeichen auf. Paraklinisch ergab sich eine mittelgradige Erweiterung des gesamten Ventrikelsystems. PE, CT und CT mit Amipaque ließen sich jedoch weder der Atrophie noch dem NPH eindeutig zuordnen. Für eine Hirnatrophie sprachen im CT: erweiterte Subarachnoidalräume, im CT mit Amipaque: nur geringer ventrikulärer Reflux und nur nach 6 Stunden, im PE: Substanzminderung und Marklagerreduktion. Die Patientin erhielt ein Hakim-Mitteldruckventil. Die Ventrikelgröße änderte sich nicht. Wegen Unterdrucksymptomatik wurde das Ventil später gegen ein Hochdruckventil ausgetauscht. Da die Ventrikelweite unverändert blieb, verzichtete man auf die Implantation eines neuen Ventils, als die Entfernung wegen einer Sepsis notwendig wurde.

Zwei Patienten (Pat. 6, 41 Jahre; Pat. 7, 32 Jahre), deren POS sich während 3 Monaten bzw. 1 Jahres nach SAB entwickelte, zeigten nach Shuntoperation ein unverändertes klinisches Bild. Ersterer (Pat. 6) hatte zusätzliche GS mit Schwindel und Fallneigung. Echoencephalographisch wiesen beide einen erweiterten dritten Ventrikel auf (12 bzw. 10 mm); jedoch zeigte bei beiden das CT bei Fehlen eines raumfordernden Prozesses nur Seitenventrikel und dritten Ventrikel erweitert, während Aquädukt und vierter Ventrikel normale Ausmaße hatten. Bei einem Patienten (Pat. 6) wurde die Diagnose

durch ein CT mit Amipaque vergeblich versucht wegen fehlender intrakranieller KM-Anreicherung bei Minderperfusion durch Gefäßspasmus. Das Liquorszintigramm des anderen Patienten (Pat. 7) wies neben ventrikulärem Reflux eine für HCC atypische Anreicherung in den Subarachnoidalräumen über der Konvexität nach. Postoperativ wurde eine Normalisierung der Größe des dritten Ventrikels bei unverändertem POS bei beiden Patienten festgestellt, hinzu traten Kopfschmerzen bei einem (Pat. 7) von ihnen.

Der Zustand eines Patienten (Pat. 5, 53 Jahre) verschlechterte sich nach Drainage mittels eines Hakim -Hochdruckventils. Seit einer 10 Monate zurückliegenden Resektion eines malignen Hämangioblastoms der Sella turcica entwickelte sich bei ihm ein schließlich hochgradiges POS und Schwindel trat auf. Die RISA-Studie zeigte bei ihm ein für HCC typisches Bild mit maximaler Ventrikelkontamination nach 22 Stunden bei geringer Aktivität in den basalen Cisternen und fehlender im Subarachnoidalraum, im Gegensatz zum PE und CT, anhand derer auf eine Rindenatrophie geschlossen werden mußte. Trotz Austausch der Hoch- gegen eine Mitteldruckkammer anläßlich einer wegen Sepsis notwendig gewordenen Ventilerneuerung blieb die Ventrikelweite auch bei der KU nach 11 Monaten konstant bei 12 mm, das POS unverändert. Kleinschrittigen Gang mit starken Gleichgewichtsstörungen, IK und Kopfschmerzen registrierten wir zu diesem Zeitpunkt erstmalig. Der Krankheitsverlauf zeigte eine vom operativen Eingriff unbeeinflußte Progredienz.

Pflegebedürftig durch schwerstes POS und Inkontinenz für Harn und Stuhl war eine 64-jährige Patientin (Pat. 38) mit sehr langer Anamnese (5 Jahre). Die Weite des dritten Ventrikels betrug 10 mm. Obwohl das PE eher auf einen ausgeprägten hirnatrophischen Prozeß im Sinne eines M. Alzheimer deutete, wurde aufgrund des klinischen Bildes eine Drainage angelegt. Bei komplikationslosem Verlauf nach Shunt mit einem Hakim-Hochdruckventil wurde die Patientin schon remobilisiert verlegt. Der wei-

tere Verlauf sowie die Umstände, die nach 16 Monaten postoperativ zum Tode der Patientin führten, waren nicht eruierbar. Hier spricht neben dem Befund des PE auch die Dauer der Symptomatik für das Vorliegen einer unbeeinflußbaren Hirnatrophie, was sich durch den Verlauf zu bestätigen scheint.

Eine weitere Patientin (Pat. 35, 54 Jahre) präsentierte die Symptomtrias des idiopathischen NPH mit seit 1 Jahr bestehendem POS, das anfänglich als akute depressive Psychose gedeutet worden war, spastisch-ataktischen Gangstörungen und Inkontinenz. Wegen rechtsbetonter Pyramidenbahnzeichen und einer Dysarthrie war zudem das Vorliegen einer myatrophischen Lateralsklerose in Diskussion. Im PE und VG zeigte sich das Ventrikelsystem linksbetont dilatiert. Die RISA-Studie war mit ausgeprägter Aktivitätsanreicherung in den Ventrikeln nach 23 Stunden charakteristisch für NPH, woraufhin die Patientin mit einem Hakim-Hochdruckventil behandelt wurde. Direkt postoperativ verbesserte sich der Allgemeinzustand vorübergehend. Nach Angaben der Klinik, in die die Patientin verlegt wurde, verschlechterte sich das POS jedoch erneut.

Bei nachträglicher kritischer Betrachtung der Resultate der präoperativen Diagnostik und Berücksichtigung der postoperativen Entwicklung scheint bei vier Patienten (Pat. 5, 37, 38, 39) eher eine Hirnatrophie als ein NPH vorgelegen zu haben. Dafür spricht auch die nur bei diesen vier Patienten vom Ventil unbeeinflußte Ventrikeldilatation, die in den anderen Fällen deutlichen Rückgang zeigte. Bei diesen vier Patienten war die Diagnose nicht eindeutig gewesen, aber das klinische Bild und die für NPH charakteristische Liquorresorptionsstudie bei zwei Patienten (Pat. 5, 37) haben zur Indikationsstellung der Ventilimplantation geführt.

Die Liquorresorptionsstudien ließen keinen Zweifel aufkommen am Vorliegen eines NPH bei vier Patienten (Pat. 4, 5, 35, 37), bei denen rCBF resp. PE auf eine Atrophie wiesen bzw. das CT atypisch war und bei denen, den letz-

teren Untersuchungen entsprechend, keine Besserung eintrat. Das RISA-Szintigramm war eindeutig positiv im Sinne des NPH in 4 Fällen, nur 1 davon wurde mit Erfolg drainiert. CT und PE deuteten in 3 Fällen auf Hirnatrophie (Pat. 5, 38, 39) und waren in 3 weiteren Fällen atypisch für NPH (Pat. 6, 7, 35) mit Verlagerung bzw. fehlender Darstellung von Ventrikelteilen. Alle diese Patienten profitierten nicht vom Ventil. Falsch positiv fiel nur das CT einer Patientin (Pat. 37) aus, bei der CT, PE, RISA für NPH sprachen und keine deutlich über Altersnorm erweiterten Subarachnoidalräume nachweisbar waren. Nur die rCBF-Messung und das Doppler-Sonogramm gaben hier einen Hinweis auf den verlaufsbestimmenden Gefäßprozeß. Auch von anderen Autoren ist die Verläßlichkeit der Aussage von Radioisotopendarstellungen hinsichtlich des Shuntserfolges angezweifelt worden (50,52,53,55,60,61). Zwar handelt es sich dabei um eine physiologische Darstellung - im Gegensatz zum PE oder zur Ventrikulographie, wo sich auch Räume mit teilweiser oder völliger Einschränkung der Liquorzirkulation abbilden. Kompensatorische Liquorresorptionsstätten, die mit der Zeit ein neues Gleichgewicht zwischen Produktion und Resorption herstellen können oder bereits hergestellt haben, werden jedoch auch mit dieser Methode nicht erfaßt (46). Andererseits ist es vorstellbar, daß der Einbau eines Ventils einen Zustand nach Einstellung eines neuen Gleichgewichtes nicht wesentlich beeinflussen kann. Dies wäre eine mögliche Erklärung für das Ausbleiben der Besserung nach Ventil. LORENZO (32) trug mit einer Studie zum "Liquor-Turn-over" zur Diskussion über die Bedeutung der ventrikulären Aktivitätsanreicherung und Stase bei. Der Turn-over ist nach seinen Ergebnissen bei normaler Produktionsmenge um 1/3 verlangsamt, wenn der Liquorraum vergrößert ist, unabhängig von einer Resorptionsstörung, was natürlich zu einer Verlängerung der biologischen Halbwertszeit radioaktiver Substanzen führen muß. Unter diesem Aspekt wäre eine größere Konkordanz der verdrängenden Liquorraumdarstellungen (PE, VG) mit den postoperativen Ergeb-

nissen verständlich.

Insgesamt kann man davon ausgehen, daß kein einzelnes Symptom oder eine bestimmte Kombination klinischer und paraklinischer Merkmale allein Hinweis auf Shunterfolg geben können. Die besten Ergebnisse wurden erzielt, wenn das klinische Bild von progredientem POS und Gangstörungen und ein mittelgradig erweitertes Ventrikelsystem vorliegen bei Ausschluß einer Rindenatrophie (PE und CT) und eines Gefäßprozesses (rCBF, Doppler). Zumindest hat sich in den von uns untersuchten Fällen diese Kombination verläßlicher erwiesen als die Liquorresorptionsstudien (RISA, CT mit Amipaque). Die Behauptung BENSON's (5), aus RISA und PE ergäben sich sichere Kriterien für einen Shunterfolg, können wir nach unseren Untersuchungen nicht bestätigen. Zu entsprechenden Ergebnissen führten auch Verlaufsbeobachtungen von NPH-Patienten an anderen Kliniken. So stellten sowohl SALMON (50) als auch SHENKIN et al. (52, 53) bei ihren nach klinischen und pneumencephalographischen Kriterien für eine Shuntoperation ausgesuchten NPH-Patienten fest, daß ein Teil der Patienten mit positivem Operationsergebnis aufgrund der RISA-Studie - sofern sie diese als Operationskriterium herangezogen hätten - nicht operiert worden wäre. Bei SALMON (50) z.B. entsprachen im RISA-Szintigramm nur 7 von 24 ausgesuchten Patienten der für NPH charakteristischen Verteilung des Tracers. Drei von ihnen wurden erfolgreich operiert. Sechs weitere Patienten mit unauffälliger RISA-Studie zeigten jedoch ebenfalls klinische Besserung nach der Ventilimplantation. Auch SHENKIN (52) konnte positive Operationsergebnisse bei sechs von acht Patienten mit nicht pathologischem RISA-Szintigramm nachweisen. In ihrem Patientenkollektiv stellten SHENKIN et al. (53) außerdem fest, daß zwischen der Abnahme der Ventrikelgröße und der klinischen Symptomatik kein Zusammenhang besteht, woraus sie schließen, daß obstruktive Faktoren keinen Einfluß auf die typische klinische Symptomatik des NPH haben, und somit Tests zum Nachweis obstruktiver oder die Liquorzirkulation behindernder Prozesse (wie z.B. RISA-Szintigramm, CT mit Amipaque) für

die Operationsindikation nicht relevant sein können.

Vielmehr sind gerade wegen fehlender sicherer differentialdiagnostischer und prognostischer Kriterien andere Faktoren verstärkt in die Diskussion über eine Ventiloperation mit einzubeziehen (56). Die verschiedenen, zum Teil ineinandergreifenden Theorien zur Entstehung des NPH lassen vermuten, daß es sich bei diesem Krankheitsbild um einen polyätiologischen Prozeß handelt, in dessen Entwicklung Alter, Durchblutungsverhältnisse und Stoffwechsellage die wichtigsten Parameter darstellen. Dementsprechend dürfen diese Faktoren auch bei der Frage der Operationsindikation nicht außer acht gelassen werden, wie daneben die Ausprägung der Symptome in ihrem Schweregrad, der Allgemeinzustand des Patienten und andere Begleiterkrankungen. Zur Erläuterung möchte ich zwei Patienten unseres Krankengutes herausstellen.

Bei dem Patienten mit sehr gutem Operationserfolg (Pat. 36) wurden als weitere Befunde eine allgemeine Angiosklerose, ein latenter Diabetes mellitus, eine Hyperuricämie und ein Hypertonus konstatiert. All diese Faktoren mögen ihren Teil zur Bildung des NPH beigetragen haben, keiner hat jedoch offenbar allein ein massives Krankheitsbild verursacht. Nach dem weiteren günstigen Verlauf darf gesagt werden, daß die Drainage den multifaktoriell in Gang gebrachten Prozeß stoppen und damit die Symptomatik beseitigen konnte. Bei der um 7 Jahre jüngeren Patientin mit ganz entsprechender klinischer Symptomatik (Pat. 37) unterschied sich die Situation insofern, als bei ihr Hinweise auf eine hochgradige zerebrale Durchblutungsstörung bei einem schweren Gefäßprozeß bestanden (im Doppler-Sonogramm: Stenose am Abgang des Truncus brachiocephalicus; im rCBF: schwere Minderdurchblutung der linken Hemisphäre). Auch nach der Liquorableitung blieben Minderperfusion und Gewebeunterversorgung verlaufsbestimmend. Im klinischen Verlauf resultierte keine Änderung.

Ventilkomplikationen, die insgesamt bei 5 der 10 NPH-Patienten auftraten, machten bei 2 Patienten wegen einer Sepsis eine Entfernung notwendig (Pat. 35, 39). Eine Patientin erhielt anschließend kein neues Ventil (Pat. 35), da das Ventrikelsystem sich durch den Shunt bis dahin nicht verengt hatte, das klinische Bild unverändert war und der Verlauf für das Vorliegen einer Atrophie sprach. Insgesamt gesehen waren die mit dem Ventil verbundenen, postoperativ aufgetretenen Komplikationen nicht verlaufsbestimmend und haben den Operationserfolg nicht beeinträchtigt.

Tab. 24: Verlauf der Fälle von NPH

Pat.	Alter	Ätio.	VW		POS		GS		IK		Ventil	
			prä	post	prä	post	prä	post	prä	post	Art	Komplikation
36	75	I	12	8	+	Ø	+	Ø	+	Ø	HH	
4	62	O	10	8	+	(+)	+	Ø			HH	
8	48	O	12	5	+	Ø					HH	
37	68	I	+	++	+	+	+	+	+	+	P	Funktionsstörg., Sepsis
39	67	I	+	++	+	+					HM	Sepsis, Unterdruck Entfernung HH
6	41	O	13	5	+	+	+	Ø			HM	
7	32	O	11	6	+	+					HH	
5	53	O	12	12	+	+	Ø	+	Ø	+	HH	Sepsis, Erneuerung HM
38	64	I	10		+	?			+	?	HH	
35	54	I	++	++	+	++	+	?	+	?	HH	

I = idiopathischer HCC

O = HCC nach intrkranieller Operation

V. Zusammenfassung

In dieser retrospektiven Studie wird versucht, anhand der Verlaufsbeobachtung von 187 Erwachsenen, denen zur palliativen Behandlung eines Hydrocephalus ein Ventil zur Liquorableitung implantiert wurde, klinische und paraklinische Parameter zu finden, die zur Stellung der Operationsindikationen herangezogen werden können. Es handelt sich um 143 Patienten mit HC occlusus und 44 Patienten mit HC communicans unterschiedlicher Ätiologie, von denen die Fälle des Normaldruckhydrocephalus besondere Berücksichtigung fanden. Zur Liquordrainage wurden insgesamt 171 Kugelventile nach Hakim und 48 Schlitzventile nach Heyer eingesetzt.

Die verschiedenen Arten der Liquorableitung und das operative Vorgehen werden beschrieben. Über die zur Diagnostik herangezogenen paraklinischen Untersuchungen und ihre charakteristischen Befunde bei den verschiedenen Formen des HC wird ein Überblick gegeben.

Das Krankengut der Patienten mit HCO und die Ätiologie (überwiegend raumfordernde Prozesse und Stenosen der physiologischen Liquorengen) werden beschrieben und die präoperative Symptomatik aufgezeichnet. Letztere wird eingeteilt in die durch intrakranielle Drucksteigerung hervorgerufenen Symptome und die durch den zugrunde liegenden Prozeß bedingten Herdsymptome.

Zur Pathogenese des HC communicans wird ein Überblick über die Theorien, insbesondere bezüglich des NPH gegeben. Das Krankheitsbild des NPH in seiner klassischen Form wird vorgestellt. Die klinische Symptomatik unseres Patientengutes wird getrennt nach den verschiedenen ätiologischen Gruppen (nach intrakraniellem Eingriff, nach Subarachnoidalblutung, postentzundlich, posttraumatisch, sonstige) beschrieben, wobei die für HCC typischen Symptome des organischen Psychosyndroms und der Gangstörungen im Vordergrund stehen. Der Entwicklung dieser Symptome sowie der Änderung der Ventrikelweite

wird auch während der postoperativen Verlaufsbeobachtung besondere Aufmerksamkeit geschenkt.

Der postoperative Verlauf der Fälle von HCO zeigte einen signifikanten Rückgang der Ventrikelweite, damit parallelgehend eine Besserung der Zeichen intrakranieller Drucksteigerung, zum Teil bis zur Symptomfreiheit bei Fortbestehen der Herdsymptomatik. Bei fehlender Operationsletalität und einer Revisionsquote von insgesamt 28,6 % ist die Ventilimplantation beim Vorliegen eines HCO als Palliativmaßnahme indiziert.

Die Patienten mit HCC lassen sich in zwei Gruppen zusammenfassen. Die erste Gruppe weist präoperativ Zeichen der intrakraniellen Druckerhöhung auf gemeinsam mit den für HCC typischen Erscheinungen von Psychosyndrom und Gangstörungen. Bei ihnen zeigt sich eine deutlich positive Beeinflussung der Ventrikelweite und der Zeichen intrakranieller Drucksteigerung; bezüglich der Gangstörungen und des Psychosyndroms läßt sich keine eindeutige Tendenz feststellen. Darüber hinaus war die Beeinflußbarkeit der Bewußtseinslage sehr stark von der Ausgangslage und der Schwere der präoperativen Bewußtseinstrübung des Patienten abhängig.

Die zweite Gruppe umfaßte die Fälle von NPH, bei denen eine progrediente klinische Symptomatik von Psychosyndrom, Gangstörung und in einigen Fällen Inkontinenz das Bild beherrschten bei dilatiertem Ventrikelsystem, aber Fehlen jeglicher Zeichen intrakranieller Druckerhöhung. Die zehn Fälle werden in ihrem Verlauf und den darauf möglicherweise Einfluß nehmenden Faktoren diskutiert. Die Frage der diagnostischen Parameter zur Operationsindikation muß in Bezug auf ein einzelnes klinisches Symptom oder paraklinisches Merkmal verneint werden. Die Kombination des typischen klinischen Aspektes mit verschiedenen diagnostischen Methoden läßt jedoch gewisse Tendenzen erkennen. Wir erzielten die besten Ergebnisse in den Fällen von typischer Symptomatik, mäßig dilatiertem Ventrikelsystem sowie Aus-

schluß einer Rindenatrophie oder eines Gefäßprozesses. Die Befunde der Studien zur Liquordynamik mit Hilfe von Tracern (RISA, CT mit Amipaque) korrelierten nicht mit dem Erfolg der Operation. Dagegen scheinen Faktoren wie Alter, Durchblutungsverhältnisse, Allgemeinzustand und Begleiterkrankungen eine wesentliche ätiologische Rolle zu spielen. Sie sollten deshalb verstärkt in die Überlegungen zur Frage der Ventilimplantation einbezogen werden. Komplikationen von Seiten des Ventils (29,1 %) waren in keinem Fall verlaufsbestimmend.

VI. Summary

It is tried by means of a retrospective study based on the follow-up investigation of 187 adults to find clinical and paraclinical criteria indicating a shunt operation as a treatment of hydrocephalus. These patients suffering from non-communicating (143) or communicating (44) hydrocephalus of various etiology were treated surgically by ventriculo -atrial shunting. We took special interest in those patients presenting normal pressure hydrocephalus (NPH). As shunting systems we used 171 ball valve shunts (HAKIM) and 48 slot valve shunts (HEYER).

The different systems of drainage and the surgical treatment are described. We give a review of the technical diagnostic methods and its charakteristic results.

The causes (mainly intracranial expansive processes and stenoses of the anatomic narrows of the CSF spaces) and the preoperative symptoms of non-communicating hydrocephalus (HCO) are presented. The symptoms are divided into two groups of interest: those derived from high intracranial pressure (papilledema, headache, dilatation of the ventricular system) and those due to local processes.

We mention different theories concerning the pathogenesis of communicating hydrocephalus (HCC), especially of NPH, and present the classical clinical picture of NPH. Clinical symptoms are described separately for each etiological group (idiopathic (10), following: subarachnoid hemorrhage (9), cranial operations (13), trauma (6), meningitis (3), others (3) with emphasis on the typical signs of HCC, that is organic psychosis and unsteadiness of gait. Accordingly, the development of these signs and of the ventricular size concerns us most after shunting.

After the surgical treatment patients with HCO showed a significant narrowing of the dilated ventricular system and an improvement or even absence of the symptoms due to raised intracranial pressure whereas signs of local processes were not influenced at all. As there was no leta-

lity and the revision rate at 28.6 % we think the implantation of a valve to be indicated in cases of HCO.

Patients suffering from HCC are subdivided into two groups. Before surgical treatment one of them shows symptoms of raised intracranial pressure as well as the typical ones of HCC. After shunting we remark completely positive influence on the size of the ventricular system and the symptoms of raised intracranial pressure but we cannot find out a clear tendency concerning the organic psychosis and the unsteadiness of gait. Furthermore, the possibility to influence the consciousness depends on the preoperative situation and the depth of the patients' unconsciousness.

The second group includes the patients with NPH in its proper sense. The clinical picture is dominated by organic psychosis, unsteadiness of gait and sometimes incontinence while the ventricular system is enlarged without signs of raised intracranial pressure. We discuss the follow-up of these 10 patients and the factors that might have influenced it. We have to deny the question of a single clinical or paraclinical sign indicating a shunt operation but a tendency in favour of successful shunting can certainly be observed when the typical clinical aspect is combined with characteristic results of different technical studies. We achieved the best results in cases of typical clinical symptoms, modestly dilated ventricular system and technically excluded atrophy of the brain and/or vascular process.

The results of the studies testing the CSF-dynamics by means of tracers (RISA, CT with Amipaque) does not correspond with the success of shunting.

However, additional factors such as age, vascular perfusion, general condition and other diseases play an essential etiological role and therefore should be more taken into account before deciding wether to shunt or not.

Complications due to the valve (29.1 %) did in no case determine the follow-up.

VII. Literaturverzeichnis

1 Adams, R.D., Fisher, C.M., Hakim, S., Ojeman, R.G.
Symptomatic occult hydrocephalus with "normal" cerebrospinal fluid pressure
New Eng. J. Med. 273, 117 - 126 (1965)

2 Adams, R.D.
Recent observations on normal pressure hydrocephalus
Schw. Arch. Neurol. Neuroch. Psych. 116, 7 - 15 (1975)

3 Bannister, C.M.
A report of eight patients with low pressure hydrocephalus treated by CSF diversion with disappointing results
Acta Neurochir. 27, 11 - 15 (1972)

4 Belloni, G., di Rocco, C., Focacci, C., Galli, G., Maira, G., Rossi, G.F.
Surgical indications in normotensiv hydrocephalus
Acta Neurochir. 33, 1 - 21 (1976)

5 Benson, D.F., LeMay, M., Patten, D.H., Rubens, A.B.
Diagnosis of normal pressure hydrocephalus
New Engl. J. Med. 283, 609 - 615 (1970)

6 Black, P.M., Sweet, W.H.
Normal pressure hydrocephalus - Idiopathic type selection of patients for shunt procedures
Adv. in Neurosurg. 4, 106 - 110 (1977)

7 Bloch, R., Tallala, A.
A mathematical model of cerebrospinal fluid dynamics
J. Neurol. Sci. 27, 485 - 498 (1976)

8 Botterell, E.H., Lougheed, W.M., Scott, J.W., van de Water, S.L.
Hypothermia, and interruption of carotid, or carotid and vertebral circulation, in the surgical management of intracranial aneurysms
J. Neurosurg. 13, 1 - 42 (1956)

9 Clar, H.E., Nau, H.E., Reinhardt, V., Gerhard, L.
Clinical and morphological studies on the development of hydrocephalus in adults
Adv. in Neurosurg. 4, 93 - 95 (1977)

10 Chawla, J.C., Hulme, A., Cooper, R.
Intracranial pressure in patients with dementia and communicating hydrocephalus
J. Neurosurg. 40, 376 - 380 (1974)

11 Crowell, R.M., Tew, J.M., Mark, V.H.
Aggressive dementia associated with normal pressure hydrocephalus
Neurology 23, 461 - 464 (1973)

12 DeLand, F.H., James, A.E., Ladd, D.J., Konigsmark, B.W.
Normal pressure hydrocephalus: A histologic study
Amer. J. Clin. Pathol. 58, No. 1, 58 - 63 (1972)

13 Driesen, W., Todorow, S.
Interne Liquordrainage bei Hirntumoren mit Hydrocephalus
Dtsch. med. Wschr. 94, 1418 - 1419 (1969)

14 Driesen, W.
Atrio-ventrikulärer Shunt bei Hirntumoren, welche die Liquorpassage aus den Ventrikeln oder zu den Resorptionsstätten verlegen
Med. Welt 18, 2814 - 2815 (1967)

15 Earnest, M.P., Fahn, S., Karp, J.H., Rowland, L.P.
Normal pressure hydrocephalus and hypertensive cerebrovascular disease
Arch. Neurol. 31, 262 - 266 (1974)

16 Frick, F., Rösler, H., Mumenthaler, M., Steinsiepe, K.
Der prognostische Wert des Radiozisternogramms für die Shuntoperation beim Hydrocephalus communicans internus
Fortschr. Röntgenstr. 1215, 634 - 643 (1974)

17 Gänshirt, H.
Intrakranielle Drucksteigerung
Med. Welt 22, 491 - 494 (1971)

18 Geschwind, N.
The mechanism of normal pressure hydrocephalus
J. Neurol. Sci. 7, 481 - 493 (1968)

19 Greitz, T., Grepe, A., Kalmer, M., Lopez, J.
Pre- and postoperativ evaluation of cerebral blood flow in low pressure hydrocephalus
J. Neurosurg. 6, 644 - 651 (1969)

20 Greitz, T., Hindmarsh, T.
Computer assisted tomography of intracranial CSF circulation using a water-soluble contrast medium
Acta Radiol. Diag. 15, 497 - 507 (1974)

21 Grumme, Th., Suwito, S.
Diagnosis of hydrocephalus by computerized tomography
Adv. in Neurosurg. 4, 176 - 182 (1977)

22 Gruss, P.
Liquor bei Hydrocephalus
Neuropädiatrie 3, 402 - 408 (1972)

23 Hakim, S., Adams, R.D.
The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure: observations on CSF hydrocephalus
J. Neurol. Sci. 2, 307 - 327 (1965)

24 Hartmann, A., Alberti, E.
Cerebral blood flow and CSF pressure in patients with communicating hydrocephalus
Adv. in Neurosurg. 4, 144 - 151 (1977)

25 Ingvar, D.H., Risberg, J., Schwartz, M.S.
Evidence of subnormal function of association cortex in presenile dementia
Neurol. 25, 964 - 974 (1975)

26 Jacobs, L., Conti, D., Kinkel, W.R., Manning, E.J.
"Normal pressure" hydrocephalus - Relationship of clinical and radiographic findings to improvement following shunt surgery
JAMA 5, 510 - 512 (1976)

27 James, A.E., Flor, W.J., Merz, T., Strecker, E.P., Burns, B.
A pathophysiologic mechanism for ventricular entry of radiopharmaceutical and possible relation to chronic communicating hydrocephalus
Am. J. Roentgenol. 122, 38 - 42 (1974)

28 Katzmann, R., Hussey, F.
A simple constant infusion test for measurement of CSF absorption
Neurol. 20, 534 - 544 (1970)

29 Kautzky, R., Zülch, K.J., Wende, S., Tänzer, A.
Neuroradiologie auf neuropathologischer Grundlage
Springer Berlin (1976)

30 Kazner, E., Lanksch, W., Steinhoff, H., Wilske, J.
Die axiale Computertomographie des Gehirnschädels
Springer Berlin (1977)

31 Leheta, F.
Diagnose und Therapie des frühkindlichen Hydrocephalus
Med. Klin. 69, 626 - 629 (1974)

32 Lorenzo, A.V., Bresnan, M.J., Barlow, C.F.
CSF absorption deficit in normal pressure hydrocephalus
Arch. Neurol. 30, 387 - 393 (1974)

33 Lying-Funell, U., Bergquist, D., Böhmer, G., Malmlund, H.-O., Marions, O., Söderberg, B.
Studies in presenile dementia
Acta neurol. scand. 46: suppl. 43, 90 - 92 (1970)

34 Malmros, R.
Commun. 19th Congr. scand. Neurol., Aarhus (1970)

35 Mathew, T.N., Meyer, J.S., Hartmann, A., Ott, E.
Abnormal CSF blood flow dynamics
Arch. Neurol. 32, 657 - 664 (1975)

36 Mathys, S.
Erfahrungen mit der operativen Hydrozephalus
-Behandlung
Inauguraldissertation, Zürich (1967)

37 McCullough, D.C., Fox, L.
Negative intracranial pressure hydrocephalus in
adults with shunts and its relationship to the
production of subdural hematoma
J. Neurosurg. 40, 372 - 375 (1974)

38 Menzel, J.
Subarachnoid hemorrhage and hydrocephalus
Adv. in Neurosurg. 4, 103 - 105 (1977)

39 Nerke, O.
Liquorzirkulationsstörungen
Fortschr. Neurol. Psychiat. 44, 462 - 468 (1976)

40 Netter, F.H.
Ciba collection of medical illustrations
Vol. I, 44

41 Nornes, H., Rootwelt, K., Sjaastad, O.
Normal pressure hydrocephalus - Long term
intracranial pressure recording
Europ. Neurol. 9, 261 - 274 (1973)

42 Oberson, R., Martini, T.
Scintigraphy of the normal pericerebral fluid
circulation
Acta radiol. Diagn. 13, 575 - 580 (1972)

43 Oberson, R., Zander, E.
Radioisotope Cisternography and Hydrocephalus
Adv. in Neurosurg. 4, 115 - 124 (1977)

44 Ojeman, R.G., Fisher, C.M., Adams, R.D., Sweet, W.H., New, P.F.J.
Further experience with the syndrom of normal pressure hydrocephalus
J. Neurosurg. 31, 279 - 294 (1969)

45 Patzold, U., Pfingst, E., Trostdorf, E.
Der "Normal Pressure Hydrocephalus"
Fortschr. Neurol. Psych. 6, 281 - 289 (1974)

46 Rau, H.
Hydrocephalus communicans - Diagnostische Probleme bei der Indikationsstellung zur operativen Liquordrainage
Nervenarzt 46, 225 - 228 (1975)

47 Robertson, J.S., Maraqa, M.I., Jennet, B.
Ventriculoperitoneal shunting for hydrocephalus
Brit. Med. J., 289 - 291 (1973)

48 DiRocco, C., Maira, G., Rossi, G.F., Vignati, A.
CSF pressure studies in normal pressure hydrocephalus and cerebral atrophy
Eur. Neurol. 14, 119 - 128 (1976)

49 Rosen, H., Swigar, M.E.
Depression and normal pressure hydrocephalus
J. Nervous and Mental Disease 163, 35 - 40 (1976)

50 Salmon, J.H.
Adult hydrocephalus - Evaluation of shunt therapy in 80 patients
J. Neurosurg. 37, 423 - 428 (1972)

51 Schiefer, W., Kazner, E.
Klinische Echo-Encephalographie
Springer Berlin (1976)

52 Shenkin, H.A., Greenberg, J., Bouzarth, W.F.
Gutterman, P., Morales, J.O.
Ventricular shunting for relief of senile symptoms
JAMA 225, 1486 - 1489 (1973)

53 Shenkin, H.A., Greenberg, J.O., Grossman, C.B.
Ventricular size after shunting for idiopathic NPH
J. Neurol. Neurosurg. Psych. 38, 833 - 837 (1975)

54 Singounas, E.G., Krasanakis, C., Karvounis, P.C.
Observation on the pathogenesis of low pressure
hydrocephalus. Analysis of 25 cases
Neurochir. 19, 22 - 25 (1976)

55 Sprung, Ch., Collmann, H., Suwito, S., Duisberg, R.
Pre- and postoperativ evaluation of hydrocephalus
using the infusion test
Adv. in Neurosurg. 4, 161 - 166 (1977)

56 Stein, S.C., Langfitt, T.W.
Normal pressure hydrocephalus - Predicting the
results of CSF shunting
J. Neurosurg. 41, 463 - 470 (1974)

57 Täschner, K.L.
Hydrocephalus communicans - Klinik, Diagnose,
Pathogenese
Fortschr. Med. 18, 1181 - 1187 (1977)

58 Thorn, L.
Zur Bildung und Resorption des Liquor cerebro-
spinalis
Dtsch. med. Wschr. 98, 2253 - 2256 (1973)

59 Udvarhelyi, G.B., Wood, J.H., James, A.E., Bartelt, D.
Results and complications in 55 patients
with normal pressure hydrocephalus
Surg. Neurol. 3, 271 - 275 (1975)

60 Wolinsky, J.S., Barnes, B.D., Margolis, M.D.
Diagnostic tests in normal pressure hydrocephalus
Neurol. 23, 706 - 714 (1973)

61 Wood, J.H., Bartelt, D., James, A.E., Udvarhelyi, G.B.
Normal pressure hydrocephalus - Diagnosis and
patient selection for shunt surgery
Neurol. 24, 517 - 526 (1974)

62 Woodford, J., Saunders, R.L., Sachs, E.
Shunt system patency testing by lumbar infusion
J. Neurosurg. 45, 60 - 65 (1976)

63 Youmans, J.R.
Neurological surgery
Saunders, Philadelphia Bd. 1, 559 - 587 (1973

Herrn Prof. Dr. F. Marguth, Direktor der Neurochirurgischen Klinik der Universität München, möchte ich für die Möglichkeit der Bearbeitung des Themas an seiner Klinik danken.

Herrn Dr. O. Gratzl danke ich sehr für die Überlassung des Themas sowie für seine unermüdliche und stets freundliche Unterstützung und Beratung bei der Ausführung und der Korrektur dieser Arbeit.

Ferner möchte ich mich bedanken bei Herrn Dr. Fischer für die Durchführung der echoencephalographischen Messungen und Herrn Dr. P. Schmiedek für die Unterweisung in der regionalen Hirndurchblutungsmessung.

Lebenslauf

Am 7. September 1953 wurde ich in Dortmund als Tochter des Diplom-Ingenieurs Hans-Ulrich Herig und seiner Frau Elisabeth geb. Louis geboren.

In meiner Heimatstadt besuchte ich von 1960 bis 1964 die Volksschule am Zehnthof, anschließend das Käthe-Kollwitz Gymnasium, das ich 1972 mit dem Abitur verließ.

Zum Wintersemester desselben Jahres nahm ich das Medizinstudium an der Albert-Ludwigs Universität in Freiburg i.Br. auf, wo ich 1974 die Ärztliche Vorprüfung, 1975 den ersten Teil der Ärztlichen Prüfung absolvierte. Nach anschließendem einjährigen Auslandsstudium an der medizinischen Fakultät der Universität Paris (Faculté St. Louis - Lariboisière) setzte ich meine Ausbildung in München an der Ludwig-Maximilians Universität fort. Dort legte ich 1978 den zweiten Teil und im November 1979 den abschließenden dritten Teil der Ärztlichen Prüfung ab.

Druck: D. Gräbner, 8602 Altendorf - Tel. 09545 / 8791